المرجع في

الأمراض الجلدية عند الأطفال
(نلسون)

ترجمة و إعداد

د. هيثم سارة
د. محمود طلوزي

مراجعة وتدقيق

أ. زياد الخطيب

رئيس قسم الترجمة الطبية

دار القدس للعلوم

الطبعة العربية الأولى
٢٠٠٣

المرجـــع في

الأمراض الجلدية عند الأطفـــال نلســـون

نقله إلى العربية وأعده

د. محمود طلوزي

د. هيثم سارة

مراجعة وتدقيق

أ. زياد الخطيب

رئيس قسم الترجمة الطبية في دار القدس للعلوم

دار القدس للعلوم

الطبعة العربية الأولى 2003

دار القدس للعلوم

دمشق – يرموك – هاتف : 6345391

الإهداء

إلى

شهداء وأبطال

إنتفاضة الأقصى المباركة

الفهرس

الباب الثلاثون الجلد

الباب الثلاثون
الجلد
The Skin

ـ الفصل 650 ـ
المظاهر الشكلية للجلد
Morphology of the Skin

I. البشرة:

إن البشرة الناضجة هي نسيج ظهاري مطبق مكون، بشكل مسيطر، من الخلايا التقرنية. الطبقة السفلى للخلايا التقرنية، هي طبقة الخلايا القاعدية التي تجدد البشرة باستمرار عبر الانقسام الخيطي للخلايا القاعدية. تنشأ الخلايا الجذعية *للخلية التقرنية* من الجريبات الشعرية. تشكل الخلايا التقرنية التي *تنضج* من خلال عملية التمايز البشروي القسم الحاجزي من البشرة Barrier portion، الذي يسمى بالطبقة المتقرنة. تبلغ سماكة الطبقة المتقرنة 10-50 ميكرون عندما تتكون من الخلايا التقرنية المتمايزة الناضجة. تؤدي أذية الطبقة المتقرنة إلى زيادة نفوذية الجلد، وقد تزيد احتمال الإنتان الجلدي أو الجهازي أو السمية الجهازية للأدوية أو الكيماويات المطبقة موضعياً.

يتم تجدد الخلايا التقرنية السطحية للبشرة بطريقة منتظمة حيث تتجه خلايا الطبقة القاعدية نحو الأعلى إلى الطبقة المتقرنة. تبلغ الفترة بين الانقسام الخيطي للخلية القاعدية وحتى فقدان الطبقة المتقرنة، حوالي 28 يوماً. تكون حركة الخلايا أكثر سرعة في أمراض فرط التكاثر، مثل الصداف. وتكون الخلايا التقرنية الواصلة حديثاً إلى الطبقة المتقرنة غير متمايزة تماماً حيث تشكل حاجزاً معيباً. ترتبط الخلايا التقرنية مع بعضها بواسطة لويحات الاتصال المسماة الجسيمات الرابطة desmosomes. تنتأ لييفات مُوَتَّرَة هيولية إلى الجسيم الرابط وتساعد في اتصال الخلايا. تسبب الأضداد الذاتية الموجهة ضد جزيئات الالتصاق المتنوعة للجسيمات الرابطة، انحلال الأشواك Acantholysis (انفصال الخلايا التقرنية المرتبطة مع بعضها مع تشكل فقاعات).

بالإضافة إلى الخلايا التقرنية، تحوي البشرة ثلاثة أنماط خلوية إضافية وهي:

1. الخلايا *الميلانية* المشكلة للصباغ، والمسؤولة عن لون الجلد. تنتج الخلايا الميلانية الجسيمات الميلانية الحاوية على الميلانين.

تشتق الخلايا الميلانية البشروية من العرف العصبي وتهاجر إلى الجلد أثناء الحياة الجنينية. تسكن هذه الخلايا في البشرة بين الجريبية وفي الجريبات الشعرية ويزداد عددها من خلال الانقسام أو هجرة خلايا إضافية إلى البشرة.

2. خلايا *مركل Merkel* وهي خلايا بشروية مرافقة للعصب، والتي قد تكون هامة في حس اللمس وفي تطور الجلد.

3. خلايا *لانغرهانس* وهي خلايا متغصِّنة Dendritic لجهاز البالعات وحيدة النوى، وهي تحوي عضيِّة نوعية هي حبيبة بيربيك Birbeck. تشتق هذه الخلايا من نقي العظم وتشارك في الارتكاسات المناعية في الجلد، حيث تلعب دوراً فاعلاً في معالجة وتقديم المستضدات.

II. الأدمة Dermis:

تشكل الأدمة بنية ليفية متينة مرنة داعمة تتوضع بين البشرة والدهن تحت الجلد. تتألف من ألياف غرائية ومرنة وشبكية متوضعة في مادة أساسية عديمة الشكل تحوي أوعية دموية وأوعية لمفية وبنى عصبية وغدد مُفْرِزَة (نائحة) ومفتَرَزَة عرقية وجريبات شعرية وغدد زهمية وعضلات ملس. من الناحية الشكلية، يمكن تقسيم الأدمة إلى طبقتين: الطبقة الحليمية السطحية التي تتداخل مع حواف البشرة، والطبقة الشبكية الأعمق المتوّضعة تحت الأدمة الحليمية. الطبقة الحليمية أقل كثافة وأكثر خلوية، بينما تبدو الطبقة الشبكية أكثر تراصاً بسبب الشبكة المتينة من الألياف الغرائية والمرنة المتشابكة.

يدعى اتصال البشرة مع الأدمة *منطقة الغشاء القاعدي*، وتنتج هذه البنية المعقدة عن مساهمة كل من الخلايا البشروية والخلايا *الميزانشيمية*. يمتد الوصل البشروي الأدمي من الغشاء البلاسمي للخلية القاعدية إلى القسم الأعلى من الأدمة. يبدو الغشاء القاعدي كبنية ثلاثية الطبقات مؤلفة من *الصفيحة الصافية Lamina Lucida* المتاخمة مباشرةً للغشاء البلاسمي للخلية القاعدية، *والصفيحة*

الكثيفة Lamina-densa *المركزية، والصفيحة تحت القاعدية* Subbasal Lamina المتوضعة على الجانب الأدمي من الصفيحة الكثيفة. تعمل عدة أجزاء ضمن هذه المنطقة في تثبيت البشرة إلى الأدمة. يحوي الغشاء البلاسمي للخلايا القاعدية صفيحات الكترونية كثيفة تدعى أنصاف الأجسام الواصلة hemidesmosomes، حيث تسير الخيوط الليفية الموترة ضمن الخلايا القاعدية لترتكز على هذه المواقع. تنشأ الخيوط الليفية المثبتة في الغشاء البلاسمي، وبشكل رئيسي، قرب أنصاف الأجسام الواصلة، وتدخل إلى داخل الصفيحة الكثيفة. تمتد الليفيات المثبتة المكونة بشكل مسيطر من ألياف الغراء نمط VII من الصفيحة الكثيفة في القسم الأعلى من الأدمة حيث تنغرز ضمن اللويحات المثبتة. تركيب الغشاء القاعدي بالإضافة إلى دوره في المرض الجلدي، خصوصاً في الاضطرابات الحويصلية الفقاعية، هو مدار بحث مكثف. يبدو أن العيوب الجزيئية في مكونات الغشاء القاعدي تقف خلف عدد من الأمراض النفاطية (انظر الفصل 660).

الخلية الأدمية المسيطرة هي *مصورة الليف* ذات الشكل المغزلي، وهي المسؤولة عن تركيب الألياف الغرائية والمرنة وعديدات السكاريد المخاطية. أيضاً توجد الخلايا الناسجة البالعة والخلايا البدينة والكريات البيض المتحركة. تعمل المادة الأساسية الهلامية كوسط داعم للمكونات الليفية والخلوية وكمخزن لجزء كبير من ماء الجسم. تتزود كل من البشرة والأدمة بالمغذيات بوساطة الأوعية الدموية الأدمية.

III. النسيج تحت الجلد Subcutaneous Tissue:

يتألف النسيج تحت الجلد أو السَّبَلة الشحمية Panniculus من خلايا شحمية وحواجز ليفية تقسمه إلى فصيصات وتربطه إلى اللفافة المتوضعة تحته والسمحاق. أيضاً توجد أوعية دموية وأعصاب في هذه الطبقة التي تخدم كخزان للشحوم وعازل للمحافظة على حرارة الجسم ووسادة واقية ضد الرضوض.

IV. ملحقات الجلد Appendageal Structures:

تشتق هذه البنى من تجمعات من الخلايا البشروية التي تصبح متخصصة خلال التطور الجنيني. تظهر براعم صغيرة (ظهارة انتاشية أولية) خلال الشهر الجنيني الثالث، حيث تنشأ منها الجريبات الشعرية والغدد الزهمية والمفترزة وانتفاخات ارتكاز العضلات ناصبة الشعر. تشتق الغدد العرقية المفرزة من نمو البشرة للأسفل في مواقع منفصلة خلال الشهر الجنيني الثاني وتكتمل بالشهر الخامس. يبدأ تشكل الأظافر خلال الشهر الثالث الجنيني.

V. الجريبات الشعرية Hair Follicles:

جريب الشعرة هو أبرز بنية في المركب الشعري، الذي يشمل غدة زهمية وعضلة ناصبة للشعرة، وفي بعض المناطق مثل الإبط، غدة مفترزة. تتوزع الجريبات الشعرية في كل أنحاء الجلد باستثناء الراحتين والأخمصين والشفاه وحشفة القضيب، وإذا دمرت هذه الجريبات لاتتجدد. يمتد الجريب من سطح البشرة إلى الأدمة العميقة، حيث تشكل خلايا المطرق matrix مع الحليمات الأدمية جذر الشعرة البصلي.

تتألف الشعرة النامية من بصلة ومطرق تنشأ منه سقيبة الشعرة (عمد الشعرة) المتقرنة، وتتألف السقيبة من لب داخلي وقشر وطبقة جُلَيْدية خارجية.

إن نمو الشعر عند الإنسان دوري، مع فترات متناوبة من النمو (anagen) والراحة (telogen). يختلف طول فترة النمو من أشهر إلى سنوات. عند الولادة، تكون جميع الأشعار في طور النمو، ثم تفقد الفعالية التوالدية التالية التواقت فيما بينها، وبذلك، يسود نموذج عشوائي من النمو والتساقط. ينمو شعر الفروة حوالي 1 سنتمتر بالشهر.

أنماط الشعر هي الزغب الجنيني والشعر الانتهائي والشعر الزغبي. *الزغب الجنيني* قصير رقيق ويتساقط قبل نهاية الحمل ليحل محله الشعر الزغبي في الأسابيع 36-40 من الحمل. *الشعر الانتهائي* طويل وخشن وموجود في الفروة واللحية والحاجبين والأهداب والإبط والعانة. *الشعر الزغبي* قصير ناعم، وغالباً عديم الصباغ، ويتوزع فوق باقي الجسم. أثناء البلوغ، يسبب التنبيه بالهرمونات الأندروجينية تغير شعر العانة والإبط واللحية من شعر زغبي إلى شعر انتهائي.

VI. الغدد الزهمية Sebaceous Glands:

توجد هذه الغدد في كل المناطق باستثناء الراحتين والأخمصين وظهر القدمين، لكن أعدادها زائدة في الوجه وأعلى الصدر والظهر. تفتح أقنيتها في الجريبات الشعرية إلا في الشفتين والقلفة والشفرين الصغيرين، حيث تنبثق مباشرة إلى السطح المخاطي.

هذه الغدد المنفرزة (الغدد التي تنفرز خلاياها مع مفرزاتها) holocrine هي بنى كيسية متفرعة ومفصصة غالباً وتتألف من طبقة قاعدية متكاثرة من الخلايا المسطحة الصغيرة على محيط كتلة مركزية من الخلايا الشحمية. تتلاشى هذه الخلايا الأخيرة بينما تتحرك باتجاه القناة، وتشكل إفرازاً شحمياً يدعى الزهم sebum، الذي يتألف من حطام خلوي وغليسريدات ثلاثية وفوسفوليبيدات واسترات الكولسترول. تعتمد الغدد الزهمية على التنبيه الهرموني وتتنشط بواسطة الأندروجينات عند البلوغ. تتنبه الغدد الزهمية الجنينية بالأندروجينات الوالدية، وتؤلف إفرازاتها الشحمية مع الخلايا التوسفية الطلاء الدهني Vernix Caseosa.

VII. الغدد المفترزة Apocrine Glands:

تتوضع الغدد المفترزة في الإبط وهالة الثدي والمناطق التناسلية وحول الشرج وحول السرة. وهي عبارة عن بنى أنبوبية ملتفة كبيرة تفرز باستمرار سائلاً حليبياً عديم الرائحة، والذي يفرغ استجابة

للمحرضات الأدرنرجية، التي تنجم عادة عن الشدة العاطفية. إن التفكك الجرثومي للعرق المفترز مسؤول عن الرائحة الكريهة المرافقة للتعرق. تبقى الغدد المفترزة هاجعة حتى البلوغ حيث تبدأ عندها بالتضخم والإفراز استجابة للفعالية الأندروجينية. يتألف القسم المفرز من طبقة واحدة من الخلايا المحاطة بطبقة من الخلايا العضلية البشروية التقلصية. تبطن القناة بطبقة مزدوجة من الخلايا المكعبة وتفتح على المركب الشعري الزهمي. رغم أن الغدد المفترزة لا تشارك في تنظيم الحرارة، إلا أنها تصاب في حدثيات مرضية معينة.

VIII. الغدد العرقية المفرزة (الناتحة):

Eccrine Sweat Glands:

تتوزع هذه الغدد في كامل سطح الجسم بما في ذلك الراحتين والأخمصين، حيث تكون أكثر غزارة في هذه المواقع. تستجيب الغدد العرقية المفرزة المتوضعة في الجلد المشعر للمنبهات الحرارية وتعمل على تنظيم درجة حرارة الجسم بواسطة تحرير الماء على سطح الجلد من أجل التبخر، وبالمقابل فإن الغدد العرقية الموجودة في الراحتين والأخمصين تستجيب بشكل رئيسي للمنبهات النفسية الفيزيولوجية.

تتألف كل غدة مفرزة من قسم مفرز يتوضع في الأدمة الشبكية أو الشحم تحت الجلد ومن قناة إفرازية تفتح على سطح الجلد. يمكن التعرف على المسام العرقية الموجودة على الحواف البشروية للراحة والأصابع بواسطة عدسة مكبرة لكن لا يمكن رؤيتها في أي مكان آخر بسهولة. هناك نمطان من الخلايا التي تؤلف الوشيعة الإفرازية وحيدة الطبقة: خلايا قاتمة صغيرة وخلايا رائقة كبيرة، وتتوضع هذه الخلايا على طبقة الخلايا البشروية العضلية التقلصية والغشاء القاعدي. الغدد مزودة بألياف عصبية ودية، لكن الوسيط الفارماكولوجي للتعرق هو الأسيتيل كولين أكثر من الإيبي نفرين.

يتألف العرق من ماء وصوديوم وبوتاسيوم وكالسيوم وكلورايد وفوسفور ولاكتات وكميات قليلة من الحديد والغلوكوز والبروتين. يختلف التركيب حسب معدل التعرق، لكنه يكون ناقص التوتر دائما تقريبا عند الأطفال الطبيعيين.

IX. الأظافر Nails:

عبارة عن بنى بشروية متخصصة حامية تشكل صفائح محدبة شفافة محكمة الالتصاق على السطوح الظهرية البعيدة لأصابع اليدين والقدمين.

تنمو صفيحة الظفر، التي تشتق من المطرق الناشط استقلابيا للخلايا المتكاثرة المتوضعة تحت الطية الظفرية الخلفية، للأمام بمعدل حوالي 1 سنتمتر كل 3 أشهر. الصفيحة الظفرية محدودة بالطيات الظفرية الجانبية والخلفية، وتنتأ جليدة رقيقة من الطية الخلفية فوق منطقة بيضاء ذات شكل هلالي تسمى الهليل lunula. ويعبر اللون الوردي للظفر عن السرير الوعائي المستبطن.

- الفصل 651 -
تقييم المريض
Evaluation of the patient

I. القصة والفحص الفيزيائي:

History and Physical Examination:

على الرغم من سهولة تمييز العديد من الاضطرابات الجلدية عبر معاينة بسيطة، إلا أنه من الضروري أخذ قصة مرضية مفصلة وإجراء فحص فيزيائي، وذلك من أجل التقييم الدقيق. في كل الحالات يجب فحص كامل سطح الجسم والأغشية المخاطية والملتحمة والشعر والأظافر وذلك بشكل كامل وتحت إضاءة كافية. يجب ملاحظة لون ومرونة وقوام ودرجة حرارة ورطوبة الجلد، وكذلك نمو وقوام وسماكة ورونق الأشعار والأظافر. يجب جس ومعاينة الآفات الجلدية وتصنيفها على أساس مظاهر الشكل والحجم واللون والقوام والقساوة والموقع والتوزع. أيضا يجب أن يحدد الطبيب فيما إذا كانت التغيرات تعود للآفة البدئية نفسها أو فيما إذا نتجت عن تغير النموذج السريري بعامل ثانوي مثل إنتان أو رض أو علاج.

تصنف الآفات البدئية إلى لطخات وحطاطات وبقع ولويحات وعقد وأورام وحويصلات وفقاعات وبثرات وانتبارات وكيسات. تمثل *البقعة macule* تغيرا في لون الجلد لكنها غير محسوسة. عندما تكون الآفة أكبر من 1 سنتمتر، يستخدم مصطلح *اللطخة patch*. *الحطاطات papules* عبارة عن آفات صلبة محسوسة أصغر من 0.5-1 سنتمتر بينما *العقيدات nodules* أكبر قطرا. *الأورام Tumors* أكبر عادة من العقيدات وتختلف بشكل معتبر من حيث الحركية mobility والقوام consistency. *الحويصلات vesicles* عبارة عن آفات مرتفعة مملوءة بسائل وتقيس أقل من 0.5 سنتمتر قطرا، وعندما تكون أكبر تدعى *فقاعة (نفاطة) bullae*. تحوي *البثرات pustules* مادة قيحية. *الانتبارات wheals* عبارة عن آفات محسوسة مسطحة القمة ذات حجم وشكل مختلف وتمثل تجمعات أدمية لسائل الوذمة. *الكيسات Cysts* عبارة عن آفات سميكة الجدار محددة ومتوضعة عميقا في الجلد، وهي مغطاة ببشرة طبيعية وتحوي مادة سائلة أو نصف صلبة. يشار إلى تجمع الحطاطات والبثرات بمصطلح *اللويحات plaques*.

قد تتغير الآفات البدئية إلى آفات ثانوية، أو قد تتطور آفات ثانوية في وقت لا توجد فيه آفات بدئية. عادة ما تفيد الآفات البدئية، من أجل أهداف تشخيصية، أكثر من الآفات الثانوية. تضم الآفات الثانوية توسفات وقرحات وتسحجات وتآكلات وشقوق وجلبات وندبات. تتألف *التوسفات (الحراشف) scales* من طبقات متراصة من خلايا الطبقة المتقرنة المحتجزة على سطح الجلد. *التآكلات erosions* عبارة عن فقدان موضعي للبشرة، وهي تشفى بدون

تندب. تمتد *القرحات ulcers* إلى الأدمة، وتميل للشفاء مع تندب. الآفات التقرحية، المحدثة بالخدش، غالباً ما تكون خطية أو زاوية الشكل وتدعى *تسحجات excoriations*. تنجم الشقوق Fissures عن الانشطار أو التصدعات، وتحدث عادة في الجلد المريض. تتألف *الجلبات crusts* من تجمعات متلبدة من الدم والمصل والقيح والحطام البشروي على سطح آفة نازة. *الندبات scars* هي آفات نهائية رقيقة منخمصة وضمورية أو مرتفعة ضخامية أو مسطحة مرنة، وهي مؤلفة من نسيج ضام ليفي. *التحزز lichenification* هو تسمك الجلد مع بروز (زيادة وضوح) ارتسامات خطوط الجلد الطبيعي، وينتج هذا عن التخريش المزمن (الفرك، الخدش) أو عن الالتهاب.

في حال عدم وضوح التشخيص بعد الفحص الكامل، قد تستطب واحدة أو أكثر من الإجراءات التشخيصية. بالإضافة إلى الإجراءات التشخيصية المناقشة هنا، توجد إجراءات أخرى مذكورة في فصولها المناسبة (مثال: كشاطات لآفات الجرب، ولطاخات وزروعات للحويصلات و البثرات من أجل كشف الفيروس أو الباكتريا).

II. خزعة الجلد Biopsy Of Skin:

أحياناً، يطلب إجراء خزعة جلدية من أجل التشخيص عند الأطفال. *الخزعة بالمقرضة punch biopsy* عبارة عن إجراء بسيط نسبياً، غير مؤلم عادةً، يمنح نسيجاً كافياً للفحص في حال أخذ العينة من الآفة المناسبة. اختيار آفة بدئية حديثة متطورة جيداً أمر هام جداً للحصول على التشخيص الدقيق. يجب أن يكون موقع الخزعة ذي خطورة قليلة نسبياً بالنسبة لأذية البنى الأدمية المستبطنة. يتم تخدير الجلد عبر تطبيق كريم Emla و/أو حقن ليدوكائين 1-2٪ داخل الأدمة (كزايلوكائين) مع أو بدون إيبي نفرين وذلك بواسطة إبرة قياسها 27 أو 30 بعد تنظيف الموقع. نضغط المقرضة ذات القياس 3 أو 4 ملمتر قطراً، بثبات على الجلد وتدار حتى تصل إلى عمق مناسب. يجب أن تحوي السدادة Plug على كل الطبقات الجلدية الثلاث (البشرة والأدمة وتحت الجلد). يجب رفع السدادة بلطف بواسطة ملقط أو تستخرج بإبرة وتفصل عن النسيج المستبطن بواسطة مقص القزحية. يتوقف النزف بالضغط المحكم وبالخياطة. يجب وضع الخزعة في محلول الفورم ألدهيد 10٪ (فورمالين) من أجل معاملتها بشكل مناسب.

III. مصباح وود Wood Lamp:

يصدر مصباح وود ضوءاً فوق بنفسجي بشكل رئيسي بطول موجة 365 نانومتر. الفحص الذي يجرى في غرفة مظلمة، مفيد في كشف البقع ناقصة الصباغ وإنتانات فطرية سطحية محددة للفروة.

يُكشَفُ تألق أزرق – أخضر عند قاعدة كل سقيبة شعرة مصابة في أخماج الفطور الشعرية-الخارجية ectothrix وفي بعض أخماج الفطور الشعرية الداخلية endothrix. قد تبدو التوسفات والجلبات صفراء شاحبة، ولكن هنا لا يعتبر هذا دليلاً للإنتان الفطري. آفات الجلد بالفطور الجلدية (السعفة الجسدية) غير متألقة لكن تكون بقع السعفة المبرقشة، ذات تألق ذهبي تحت مصباح وود. *السوذح Erythrasma* وهو إنتان الثنيات الناجم عن *الوتديات الدقيقة Corynebacterium Minutissimum*، قد يتألق بلون وردي – أرجواني، بينما *للزوائف الزنجارية* تألق أصفر– أخضر تحت مصباح وود. يمكن رؤية المناطق المتباينة التصبغ بشكل أكثر وضوحاً باستعمال مصباح وود، خصوصاً إذا كانت التغيرات الاصطباغية بشروية. تبدو الآفات مفرطة الصباغ أكثر قتامة والآفات ناقصة الصباغ فاتحة اللون أكثر من الجلد المحيط بها.

IV. محضر ماءات البوتاسيوم KOH Preparation:

يمكننا من القيام بطريقة سريعة وموثوقة وذلك بكشف العناصر الفطرية لكلٍ من الخمائر والفطور الجلدية. يجب كشط الآفات التوسفية عند الحافة الفعالة وذلك من أجل الكشف الأمثل للأفطورات والأبواغ. يجب إزالة سطح الحويصلات، ويجب التقاط قمة النفاطة ووضعها على شريحة للفحص. في سعفة الرأس، يجب نتف الشعر المصاب من الجريبات، حيث أن توسفات الفروة لا تحوي الأفطورة عادةً. يضاف عدد قليل من النقط من ماءات البوتاسيوم 20٪ إلى العينة، ثم تسخن بلطف على مصباح كحولي حتى تبدأ بالغليان، وبشكل بديل، تسخن لوقتٍ كافٍ (لحوالي 10–20 دقيقة) للسماح بذوبان القرنين. بشكل بديل، يمكن مزج دي ميتيل سلفوكسايد (DMSO) في محلول KOH، ثم يفحص المحضر تحت ضوء منخفض الكثافة للبحث عن العناصر الفطرية.

V. لطاخة تزانك Tzank Smear:

تعتبر مفيدة في تشخيص بعض الإنتانات الفيروسية (الحلأ البسيط والحماق والحلأ المنطقي والأكزيما الحلئية) وفي كشف انحلال أشواك الخلايا في داء الفقاع. يجب تمزيق نفاطة حديثة سليمة وتفريغ السائل، ثم تكشط قاعدة النفاطة بقوة بأداة كليلة، مع أخذ الحيطة لتجنب سحب كمية هامة من الدم، ثم تمد المادة على شريحة زجاجية نظيفة وتجفف بالهواء. التلوين المفضل هو غيمزا، ولكن تلوين رايت مقبول أيضاً. تعتبر الخلايا البالونية والخلايا العرطلة متعددة النوى مشخصة للإنتان بفيروس الحلأ، وإن انحلال أشواك الخلايا البشروية مميز لداء الفقاع.

يعتبر *الفحص التألقي المباشر* أكثر حساسية ونوعية. تكشط الخلايا التقرنية من قاعدة النفاطة كما هو موصوف سابقاً، ويلون المخبري الشريحة بالأضداد الموسومة النوعية لفيروس الحلأ المنطقي أو فيروس الحلأ البسيط. تثبت مراقبة الشريحة بالمجهر التألقي وجود الفيروس النوعي ضمن الخلايا.

الجدول (651-1): موجودات التألق المناعي في الأمراض الجلدية المتواسطة بالمناعة.

المرض	الجلد المصاب	الجلد غير المصاب	IF المباشر	IF اللامباشر	الأضداد الأخرى
التهاب الجلد حلئي الشكل	سلبي	إيجابي	IgA حبيبي ± C في الأدمة الحليمية	لا شيء	IgA مضاد للشبكة في 20-70%. أضداد ضد الغليادين مع الداء الزلاقي
الفقاعاني الفقاعي	إيجابي	إيجابي	IgA خطي وشريط C في BMZ، وأحياناً IgM و IgA و IgE	IgG تجاه BMZ في 70%	لا شيء
داء الفقاع (كل المتنوعات)	إيجابي	إيجابي	IgG في المسافات ما بين الخلوية للبشرة بين الخلايا التقرنية	IgG تجاه الحيز بين الخلوي	لا شيء
الفقاع الورقي	إيجابي	إيجابي	IgG تجاه الغليكوبروتين للجسيم الرابط والديسمو غلين،	مثل If المباشر	لاشيء.
الحلأ الحملي	إيجابي	إيجابي	C_3 عند BMZ وأحياناً IgG	IgG ضد BMZ	لاشيء.
الجلاد الفقاعي الخطي لـ IgA (الجلاد الفقاعي المزمن عند الأطفال)	إيجابي	إيجابي	IgA خطي عند BMZ، وأحياناً C	عيار منخفض، IgA نادر، ضد BMZ.	لا شيء.
الذأب الحمامي القريصي	إيجابي	سلبي	IgG و IgM و IgA خطي و C3 عند BMZ (شريط ذأبي).	لا شيء.	ANA سلبي.
الذأب الحمامي الجهازي	إيجابي	متغير: متعرض للشمس 30-50%، غير متعرض للشمس 10-30%	IgG و IgM خطي و C3 عند BMZ (شريط ذأبي).	لا شيء.	ANA .Anti- Ro(SSA) Anti-DNA .Anti- Sm
فرفرية هينوخ شونلاين	إيجابي	سلبي	IgA حول جدار الوعاء	لا شيء	IgA العامل الرثواني، أحياناً.

C: المتممة، IF موجودات التألق المناعي، Ig الغلوبولين المناعي. ANA الضد المضاد للنواة، BMZ منطقة الغشاء القاعدي عند الوصل البشروي الأدمي.

VI. الدراسات التألقية المناعية:

Immunofluroscence Studies:

يمكن استخدام الدراسات التألقية المناعية للجلد من أجل كشف الأضداد المثبتة بالنسج الموجهة لمكونات الجلد والمتممة، وبما أن نماذج التلوين المميزة نوعية لاضطرابات جلدية محددة فإنه يمكن استخدام المصل لتحديد الأضداد الجوالة. يجب الحصول على عينات الخزعة الجلدية، من أجل محضرات التألق المباشر، من المواقع المصابة باستثناء الأمراض التي تتطلب أخذ العينة من الجلد المجاور للآفة أو الجلد غير المصاب (جدول 651-1). تجرى الخزعة بالقارضة ويوضع النسيج في وسط نقل خاص أو تجمد مباشرة في النتروجين السائل من أجل النقل أو التخزين. تُحضن مقاطع رقيقة مثبتة بالبرودة من العينة مع الأضداد المرتبطة بالفلوريسئين والموجهة ضد مستضدات نوعية. يمكن فحص مصل المرضى بواسطة تقنيات التألق المناعي اللامباشر وذلك باستخدام مقاطع من جلد الإنسان الطبيعي أو شفة خنزير غينيا أو مري قرد كركيزة. تحضن الركيزة مع مصل طازج أو مجمد بعد إذابته وبعد ذلك تحضن مع الغلوبيولين المضاد البشري المقترن بالفلوريسئين. في حال احتواء المصل لأضداد موجهة ضد المكونات البشروية، يمكن مشاهدة نموذج التلوين النوعي لها بالمجهر التألقي. يمكن تقدير عيار الأضداد الجوالة بواسطة التمديدات المتسلسلة.

الفصل 652

مبادئ العلاج

Principles of Therapy

تتطلب العناية الكافية بالجلد تشخيصاً نوعياً ومعرفةً بالسير الطبيعي للمرض وتقدير الآفات الأولية والثانوية. في حال كون التشخيص غير محدد، فمن الأفضل أن نخطئ ونطبق المعالجة الأقل هجومية من أن نطبق المعالجة الأكثر هجومية. حتى عندما يكون التشخيص واضحاً، قد يتطلب التهاب الجلد ذو البدء الحاد علاجاً لطيفاً ورقيقاً.

عند استخدام المداواة الموضعية، فإن للسواغ أهمية مماثلة للعامل الدوائي النوعي. تستجيب الآفات النازة الحادة بشكل أفضل، للرفادات الرطبة المتبوعة بدهون Lotions أو كريمات.

بالنسبة للجلد الجاف المتسمك الوسفي أو عند علاج ارتكاس أرجي بالتماس عائد على الأرجح لمركب من دواء موضعي، فإن المرهم يكون مفضلاً. الجيلات والمحاليل أكثر فائدة في الفروة والمناطق المشعرة الأخرى. موقع الإصابة ذو أهمية معتبرة لأن السواغ المرغوب قد لا يكون مناسباً جمالياً أو وظيفياً، مثل المرهم على الوجه واليدين.

يجب أن يلعب تفضيل المريض لسواغ معين دوراً في الاختيار، حيث أن المطاوعة تكون سيئة إذا كان المستحضر الدوائي غير مقبول عند المريض.

معظم *الدهون* *lotions* عبارة عن مزيج الماء والزيت مع إمكانية سكبه أو تدفقه. وبعد تبخر الماء فإن كميات قليلة من الزيت الباقي تغطي الجلد. بعض *الدهون المخفوقة* *shake lotions* عبارة عن معلق من الماء وبودرة غير منحلة، يتبخر الماء ويبرد الجلد، ثم تغطي طبقة رقيقة من البودرة الجلد. *الكريمات* عبارة عن مستحلبات الزيت والماء وهي لزجة لا تنسكب أو تسيل (الزيت أكثر في الكريم منه في الدهون). تحوي *المراهم* *ointments* زيوت وكمية قليلة من الماء أو بدون ماء، ويبدو المرهم عند اللمس دهنياً ويزلق الجلد الجاف ويحبس الماء وقد يكون مسداً Occlusive. المراهم غير الحاوية على الماء لا تتطلب مواد حافظة عادةً حيث تتطلب المتعضيات الدقيقة ماءاً للعيش.

يجب المحافظة على أن تكون المعالجة بسيطةً قدر الإمكان، ويجب تزويد المريض بتعليمات مكتوبة حول تواتر ومدة تطبيق الدواء. على الطبيب أن يكون متآلفاً مع مستحضر أو مستحضرين من كل صنف وعليه أن يتعلم استخدامها بشكل مناسب. لا يمكن السماح بالوصف اللامبالي للمستحضرات المحسسة الواجب تجنبها. مستحضرات محددة مثل مضادات الهستامين الموضعية والمخدرات المحسسة، غير مستطبة أبداً.

I. الضمادات الرطبة Wet Dressings:

تنقص هذه الضمادات حس الحكة والحرق واللسع، وهي مستطبة في التهاب الجلد الناز أو الرطب الملتهب بشكل حاد. رغم أنه قد يضاف للمحلول أنواع من المواد القابضة astringent أو المطهرة antiseptic، إلا أن رفادات ماء الصنبور فعالة تماماً.

A. الضمادات الرطبة المفتوحة Open Wet Dressings:

هذه الضمادات تُبرد وتجفف الجلد عبر فعل التبخر وتنظف الجلد عبر إزالة الجلبات والنتحات المسببة تخريشاً مستمراً في حال السماح ببقائها. يجب أن يكون المحلول بارداً أو فاتراً ويتألف من ماء الصنبور أو محلول سالين معادل التوتر أو أسيتات الألمنيوم (محلول بورو Burow) بتمديد 1:20 أو 1:40. وليس لبرمنغنات البوتاسيوم مزايا إضافية. يمكن أن يكون حمض البوريك ساماً في حال امتصاصه ويجب عدم استخدامه أبداً في الرفادات. يجب إشباع الضمادات متعددة طبقات الكير ليكس Kerlix أو الشاش أو القطن الناعم بالمحلول وإعادة ترطيبها حسب الحاجة. يجب تطبيق الرفادات فترة 10-20 دقيقة على الأقل كل 4 ساعات و يجب الاستمرار بها عادة لمدة 24-48 ساعة.

B. الضمادات الرطبة المغلقة Closed Wet Dressings:

تستطب هذه الضمادات في الخراجات. يجب أن يكون المحلول دافئاً ويجب تغطية الضمادات ببلاستيك لمنع التبخر. تسبب الضمادات الرطبة المغلقة، في حال تطبيقها المطول تعطناً لأنها تمنع التبخر وفقدان الحرارة.

II. زيوت الحمام، الغروانيات، الصوابين:

Bath Oils, Colloids, Soaps:

زيت الحمام ذو فائدة قليلة في معالجة الأطفال. يمنح تأثيراً مرطباً قليلاً مع زيادة خطورة الأذية أثناء الحمام. قد يزلق زيت الحمام سطح حوض الاستحمام مسبباً وقوع الطفل أو البالغ عندما يسير في حوض الاستحمام. يمكن وصف محاليل الحمام القطرانية (Balnetar، Zetar) وقد تكون مفيدة في الصداف والتهاب الجلد التأتبي.

الغروانيات، مثل مسحوق النشاء أو دقيق الشوفان الغرواني (Aveeno) هي مواد ملطفة ومضادة للحكة عند بعض المرضى عندما تضاف إلى ماء الحمام.

يحوي الـ Aveeno المزيَّت زيت معدني ومشتقات اللانولين من أجل التزليق في حال كون الجلد جافاً. كما أنها تزلق سطح حوض الاستحمام. قد تكون صوابين التواليت العادية مخرشة ومجففة في حال وجود جلد جاف أو إصابة بالتهاب جلدي.

أمثلة عن الصوابين غير المؤذية عادة للجلد: Lowila، Dove، Aveeno، Neutrogena، Basis، Alpha keri و Oilatom.

عندما يكون الجلد مصاباً بالتهاب حاد ينصح بتجنب الصابون. يجد بعض المرضى أن المنظفات الخالية من الدسم والحاوية كحول الاستيل (Cetaphil) ملطفة.

III. المزلقات Lubricants:

المزلقات مثل الدهون والكريمات والمراهم يمكن استخدامها كمطريات للجلد الجاف، وكسواغات للمواد الموضعية مثل الكورتيكوستيروئيدات وحالات القرنين. عموماً، المراهم هي المطريات الأكثر فعالية. توجد مستحضرات تجارية عديدة متوفرة بالإضافة إلى منتجات قياسية مثل الوذلين petrolatum والكريم البارد وكريم الستيرين لانولين Stearin – Lanolin والمرهم المحب للماء. لا يتحمل بعض المرضى المراهم، وقد يتحسس البعض لمكون المزلق كما أن بعض حوافظ الكريمات (أكثرها شيوعاً بارابنز Parabens) هي مواد محسسة. تضم الدهون المزلقة المفيدة: Lubriderm، Nutraderm و Nivea. تضم الكريمات: Eucerin، Neutrogena، Nutraderm، Purpose، Vanicream والمركب 15. ويعتبر Aquaphor بديلاً مقبولاً عن الوذلين من الناحية التجميلية. يمكن تطبيق هذه المستحضرات عدة

مرات في اليوم عند الضرورة. يتم تحقيق التأثير الأعظمي عندما تطبق مباشرة عقب الحمام أو الدوش. يحوي دهون Sarna منتول وكافور Camphor في سواغ ملطف وذلك من أجل ضبط الحكة والجفاف.

IV. الشامبوات Shampoos:

هناك شامبوات خاصة تحوي الكبريت، حمض الساليسيليك، المطهرات وسلفايد السيلينيوم (selsun, Exsel) مفيدة في حالات وجود التوسف في الفروة. تحوي معظم الشامبوات أيضا على السورفاكتانت ومنظفات.

الشامبوات الحاوية على الكبريت أو حمض الساليسليك تضم Ionil، Sebulex، Fostex، Vanseb.

الشامبوات الحاوية على مطهرات فقط تضم DHS-Zinc, Danex,Head and Shoulders

الشامبوات الحاوية على القطران مثل T-Gel و Ionil-T و Sebutone و Polytar، مفيدة في الصداف والتهاب الجلد الزهمي الشديد. عموما، يمكن استخدامها مرارا عند الضرورة لضبط التوسفات، لكن يجب تحديد استخدامها لتجنب التخريش. يجب تعليم المرضى أن يتركوا رغوة الشامبو على تماس مع الفروة مدة 5-10 دقائق.

V. الدهون المخفوقة Shake Lotions:

هذه الدهون عبارة عن عوامل مفيدة مضادة للحكة وتتألف من معلق بودرة في سواغ سائل. قد يضاف زيت قابل للتبعثر بالماء من أجل التزليق. دهون كالامين Calamine مقبول، لكن يميل لإحداث قشرة على الجلد. دهون النمط البدئي prototype lotion هو أوكسيد الزنك 20 غرام، تالك 20 غرام، غليسيرين 20 غرام، 5 غرامات وماء حتى يصل إلى 120 غرام. Alpha keri يمكن استخدام هذه المستحضرات بشكل فعال بالمشاركة مع ضمادات رطبة في التهاب الجلد النتحي. يحدث التبريد عند تبخر المحلول وتمتص الرطوبة بواسطة المسحوق المترسب على الجلد.

VI. المساحيق Powders:

المساحيق هي مسترطبات (ماصة للرطوبة hygroscopic) وتعمل كعوامل امتصاص فعالة في مناطق الرطوبة الزائدة. عند الجفاف، تنقص المساحيق الاحتكاك بين سطحين. أكثر ما تفيد في المناطق المذحية وبين الأباخس، حيث ينتج التعطن والتسحج عن الاحتكاك أثناء الحركة. قد تؤدي المساحيق الخشنة إلى تشكل قشرة، لذلك يجب أن تكون المساحيق ذات حجم جزيئي صغير وخاملة إلا إذا تم دمج الأدوية ضمن التركيبة. الـ Zeasorb عبارة عن مسحوق لطيف ناعم يصلح للأغراض المختلفة ويمكن تطبيقه لأي منطقة من الجسم.

VII. المعاجين Pastes:

تحوي مسحوقا ناعما في سواغ مرهمي، وهي لا توصف غالبا في العلاجات الجلدية الحالية، ولكن في حالات محددة، يمكن استخدامها بشكل فعال لحماية الجلد العطوب vulnerable أو المتأذي.

مثلا، معجون أوكسيد الزنك الكثيف ملطف وخامل ويمكن تطبيقه على منطقة الحفاض لمنع تخريش زائد بسبب التهاب الجلد الحفاضي. يجب تطبيق معجون الزنك على شكل طبقة سميكة مغطية للجلد بشكل كامل، وتنزع بسهولة أكبر بواسطة الزيت المعدني من الماء والصابون.

VIII. العوامل الحالة للقرنين Keratolytic Agents:

العوامل الحاوية للبولة أليفة للماء، فهي تميه *الطبقة المتقرنة* وتجعل الجلد أكثر مرونة. بالإضافة لذلك، بما أن البولة تفكك الروابط الهيدروجينية والقرنين البشروي، فهي فعالة في معالجة الاضطرابات التوسفية. تراكيز 10-25٪ متوفرة في دهونات وكريمات تجارية عديدة (Carmol 20، Carmol 10، Nutraplus، Aquacare HP)، والتي يمكن تطبيقها مرة أو مرتين باليوم قدر التحمل.

حمض الساليسيليك هو عامل حال للقرنين فعال ويمكن دمجه مع سواغات مختلفة في تراكيز حتى 6٪، حيث يطبق 2-3 مرات باليوم. يجب عدم استخدام مستحضرات حمض الساليسليك في علاج الرضع الصغار أو على مساحات واسعة أو على جلد معرى، حيث قد ينتج انسمام بالساليسلات بفعل الامتصاص عبر الجلد. حموض *ألفا هيدروكسي*، وخصوصا *حمض اللبن وحمض الغليكوليك*، متوفرة في مستحضرات تجارية (Aqua glycolic ,lac Hydrin, Lacticare)، أو يمكن دمجها في سواغ مرهمي مثل الوذلين أو Aquaphor في تراكيز حتى 5٪. Eucerin Plus Creme يحوي البولة وحمض اللبن. مستحضرات حمض ألفا هيدروكسي مفيدة لعلاج الاضطرابات التقرنية وقد تطبق مرة أو مرتين باليوم.

يعاني بعض المرضى من حس حرق، وفي هذه الحالة يجب إنقاص تواتر تطبيقها.

IX. مركبات القطران Tar Compounds:

يستحصل على القطران من الفحم والزيت الحجري والوذلين (القطران الفحمي) والخشب. هذه العوامل مضادة للحكة وقابضة ويبدو أنها تعزز التقرن الطبيعي. قد تفيد في الأكزيما المزمنة والصداف، وقد تزداد فعاليتها في حال تعرض المنطقة المصابة للضوء فوق البنفسجي بعد إزالة القطران. *يجب عدم استخدام القطران في الآفات الالتهابية الحادة.*

مركبات القطران غير مقبولة غالبا لأنها قد تسبب تصبغا بالإضافة إلى رائحتها. قد تدمج مركبات القطران في الشامبوات وزيوت الحمام والدهون والمراهم. المستحضر المفيد عند المرضى الأطفال هو منظف Carbonis liquor (LCD) 2-5٪ في سواغ مرهمي أو كريمي. إن هلامات القطران (Aquatar, Estargel, Psorigel) والقطران في زيت جسدي خفيف (T-Derm) عبارة عن مستحضرات سائغة جماليا نوعا ما، وتسبب تلوينا قليلا للجلد والأقمشة. أيضا يمكن دمج مركبات القطران في سواغ مع كورتيكوستيرويد موضعي. يختلف تواتر التطبيق من مرة واحدة إلى ثلاث مرات في اليوم وذلك حسب التحمل. يرفض العديد من الأطفال استعمال مستحضرات القطران بسبب الاصطباغ والرائحة المميزين.

X. العوامل المضادة للفطور Antifungal Agents:

هذه العوامل متوفرة حاليا بشكل مساحيق ودهون وكريمات ومراهم لعلاج إنتانات الفطور الجلدية والخمائر. الـ Nystatin و Naftifine (Naftin) والأمفوتريسين B عبارة عن مواد نوعية للمبيضات وغير فعالة في الاضطرابات الفطرية الأخرى. Tolnaftate فعال ضد الفطور الجلدية، لكن غير فعال ضد الخمائر. يتضمن طيف الدواء Ciclopirox olamine *الفطور الجلدية والفطور اللاسيزية والمبيضات*. الآزولات: الميكونازول والكلوتريمازول والإيكونازول و Oxiconazole والكيتوكونازول (Nizoral) ذات طيف واسع مشابه. الـ Terbinafine ذو فعالية أكبر ضد الفطور الجلدية، لكن فعاليته أضعف ضد الخمائر من الآزولات. يجب تطبيق العوامل المضادة للفطور الموضعية 1-2 مرة باليوم بالنسبة لمعظم الإنتانات الفطرية. كل العوامل ذات احتمالية محسسة قليلة لكن الإضافات مثل الحوافظ والمثبتات في السواغات قد تسبب التهاب جلد أرجي بالتماس.

مرهم Whitfield (حمض البنزويك 6٪ وحمض الساليسليك 3٪) عبارة عن عامل فعال حال للقرنين ويستخدم أيضا لعلاج إنتانات الفطور الجلدية. الارتكاسات التخريشية شائعة.

XI. الصادات الموضعية Topical Antibiotics:

استخدمت الصادات الموضعية لعلاج الإنتانات الجلدية الموضعية لسنوات عديدة وذلك على الرغم من أن فعاليتها باستثناء Mupirocin (Bactroban)، كانت موضع تساؤل. المراهم هي السواغ المفضل ومشاركتها مع عوامل موضعية أخرى: مثل الكورتيكو ستيروئيدات، غير منصوح بها عموما. يجب تحديد العامل المسبب وعلاجه نوعيا كلما أمكن ذلك. يجب تجنب الصادات باستعمالها الواسع كمستحضرات جهازية، بسبب خطورة التحسس. احتمال التحسس لصادات أخرى معينة [مثل النيوميسين والنتروفورازون (furacin)] يجب التفكير به. الـ Mupirocin هو العامل الموضعي الأكثر فعالية المتوفر حاليا وقد ثبتت فعاليته مثل الأريتروميسين الفموي في معالجة القوباء. الـ Polysporin و Bacitracin ليسا بفعالية الـ Mupirocin أو الصادات الفموية.

XII. الكورتيكوستيروئيدات الموضعية:

Topical Corticosteroids:

الكورتيكوستيروئيدات الموضعية عبارة عن عوامل فعالة مضادة للالتهاب وعوامل فعالة مضادة للحكة. تم تحقيق نتائج علاجية ناجحة في حالات جلدية متنوعة. عموما، تصنف الكورتيكوستيروئيدات إلى صنفين: مستحضرات غير مفلورة، مثل هيدروكورتيزون (Hytone) و (Des Desonide

Owen, Tridesilon) وهيدروكورتيزون بوتيرات (Locoid) وموميثازون فوروات (Elocon)، ومستحضرات مفلورة تضم تريامسينولون (Aristocort , Kenalog) و (Cordran) Flurandrenolide وفلوسينولون (Synalar)، وبيتاميتازون (Flurobate, Benisone, Valisone) و (Cyclocort) Amcinonide. الستيروئيدات غير المفلورة ذات فعالية أقل عادة وقد تسبب آثارا جانبية جهازية وموضعية أقل بينما الستيروئيدات المفلورة على الأرجح مؤذية أكثر، خصوصا عند الاستعمال المديد. المركبات المفلورة الأخرى، مثل Fluorocinonide (Lidex) و Halcinonide (Halog) و Betamethasone dipropionate (Diprolene) و Clobetasol Propionate (Temovate)، مركبات فعالة جدا ويجب وصفها بحذر. بعض هذه المركبات مصنفة بدرجات قوى مختلفة اعتمادا على فعاليتها السريرية والقدرة المقبضة للأوعية. من الواجب أن يتعرف الأطباء الذين يستخدمون الستيروئيدات الموضعية على عدة مستحضرات وعلى فعالية المستحضرات المستخدمة.

فعليا، يمكن الحصول على الكورتيكوستيروئيدات في سواغات متنوعة متضمنة الكريمات والمراهم والمحاليل والهلامات والأرذاذ. يعزز الامتصاص في حال كون السواغ مرهم أو هلام لكن يجب اختيار السواغ اعتمادا على نوع الاضطراب وموقع الإصابة. يجب تحديد تواتر التطبيق حسب فعالية المستحضر وشدة الاندفاع. عموما، يكفي تطبيق طبقة رقيقة مرتين باليوم. تضم التأثيرات الجانبية الموضعية ضمور جلدي وأثلام striae وتوسع أوعية شعرية دموية ونقص تصبغ وزيادة نمو الشعر.

في ظروف مختارة، قد تستخدم الكورتيكوستيروئيدات عبر الحقن داخل الآفة (كيسات عدية، جدرات، لويحات صدافية، حاصة منطقية، ارتكاسات مستمرة للدغ الحشرات). يجب استخدام هذه الطريقة فقط من قبل الأطباء الخبيرين بهذه التقنية من العلاج الجلدي.

XIII. واقيات الشمس Sunscreens:

لواقيات الشمس نمطان رئيسيان: نمط يعكس كل أطوال موجات الأشعة فوق البنفسجية UV والمرئية مثل أوكسيد الزنك وثنائي أكسيد التيتانيوم، ومجموعة متغايرة من الكيماويات تمتص انتقائياً طاقة أطوال الموجات المختلفة لطيف UV. تسمح بعض واقيات الشمس بالاسمرار (الدبغ tanning) دون حدوث الحرق، ويمنع البعض الآخر كليهما. بالإضافة إلى قدرتها على حجب الطيف الضوئي، فإن هناك عوامل أخرى يجب أن تؤخذ بالحسبان مثل القبول الجمالي، واحتمال التحسس، وبقاءها على الجلد أثناء السباحة أو التعرق، والتواتر المطلوب للتطبيق، والكلفة المادية. تضم العوامل الفعالة الحاجزة تماماً وغير الشفافة مرهم أوكسيد الزنك و Covermark و Dermablend و RVPaque. إن مشاركة حمض بارا أمينو بنزوئيك أسيد (PABA) و الإيتانول (Pabanol, Pre sun)، ومشاركة حمض البارا أمينو بنزويك - الإيتانول (Pre Sun, Pabanol) و Cinnamate- benzophenone (Uval ،Solbar ،Maxafil) تمنع بشكل فعال انتقال UVB (الشمسي) وعلى الأقل بعض أطوال موجات UVA. استرات PABA (sundown ،pabaflim ،Eclipse) تمنح حماية جزئية. واقيات الشفاه، التي تمتص في مجال UVB (Pre Sun ،Blistik, Ssunstick) متوفرة أيضاً لعلاج المرضى المصابين باضطرابات الشفاه المحرضة بالضياء مثل إنتانات فيروس الحلأ المتكررة.

تصنف واقيات الشمس حسب عامل الحماية من الشمس SPF. يعرف الـ SPF بالمقدار الزمني لحدوث حرق شمسي بسيط بوجود الواقي الشمسي بالمقارنة مع المقدار الزمني بدون واق شمسي. عامل SPF ذو القيمة الدنيا 15 مطلوب عند معظم الأفراد ذوي الجلد الصافي Fair-Skinned لمنع حرق الشمس. عامل SPF ذو القيمة الأعلى هو الأفضل للحماية ضد أشعة UVB. من الأمثلة على واقيات الشمس التي تمنح حماية عظمى Supershade و Photoplex و Total Eclipse. تعتمد فعالية هذه العوامل على الانتباه الدقيق لتعليمات الاستخدام. يجب تطبيق واقيات الشمس الحاوية على PABA فترة 30 دقيقة على الأقل قبل التعرض للشمس وذلك للسماح باختراق البشرة. يتطلب معظم المرضى المصابين باندفاعات التحسس الضيائي حماية بالعوامل التي تمتص أطوال موجات UVB، كما أن مرضى البورفيريا واندفاعات السمية الضيائية وبعض أنماط الشرى الشمسي يتطلبون عوامل ذات طيف أوسع من الحماية (انظر الفصل 662).

لا تمنح واقيات الشمس حماية تامة ضد كل أشعة UV المؤذية. تجنب الشمس أمر هام أيضاً أثناء الفترات التي تكون الشمس فيها أكثر شدة، مثل منتصف النهار.

تمنح الملابس والقبعات أيضاً حماية إضافية من الشمس.

- الفصل 653 -
أمراض الوليد
Diseses of The Neonate

إن الآفات البسيطة العابرة عند الرضع حديثي الولادة، خصوصاً عندما تكون متوردة florid، قد تؤدي لاهتمام مفرط. معظم الكينونات الموصوفة في هذا الفصل شائعة نسبياً وسليمة وعابرة ولا تتطلب معالجة.

I. فرط التنسج الزهمي Sebaceous Hyperplasia:

عبارة عن حطاطات دقيقة غزيرة بيضاء-صفراء، أكثر ما توجد في الجبهة والأنف والشفة العليا والخدين عند رضيع تمام الحمل، وهي تمثل غدداً زهمية مفرطة التنسج. تتناقص هذه الحطاطات الدقيقة تدريجياً بالحجم وتختفي تماماً خلال الأسابيع الأولى القلائل من الحياة.

II. الدخنيات Milia:

عبارة عن كيسات اندخالية بشروية سطحية تحوي مادة تقرنية صفيحية. الآفة عبارة عن حطاطة قاسية تقيس 1-2 ملمتر قطراً وذات لون أبيض لؤلئي براق. قد تحدث الدخنيات في أي عمر، لكنها تكون أكثر تواتراً عند الولدان وتكون مبعثرة غالباً على الوجه واللثة والخط المتوسط للحنك، حيث تسمى هناك لآلئ ابشتاين. تتقشر الدخنيات عفوياً عند معظم الرضع وقد لا تعار أي انتباه، ويمكن للدخنيات الحادثة في الندبات أو مواقع الرض عند الأطفال الأكبر أن يزال سطحها بلطف وتستخرج محتوياتها بإبرة دقيقة القياس.

III. نفاطات المص Sucking Blisters:

افترض أن الفقاعات المفردة أو المبعثرة المتوضعة في الأطراف العلوية للرضع عند الولادة محدثة بالمص العنيف للجزء المصاب داخل الرحم. المواقع الشائعة هي الوجه الكعبري للساعد والإبهام أو إصبع السبابة. تزول هذه الفقاعات بسرعة دون عقابيل ويجب تمييزها عن وسائد المص (الجسآت Sucking pads (Calluses)، والتي توجد في الشفاه في الأشهر الأولى القلائل والعائدة إلى مشاركة الوذمة داخل الخلايا وفرط التقرن. يمكن إثبات التشخيص بمراقبة مص الوليد للمنطقة المصابة.

IV. الجلد المرمري Cutis Marmorata:

عندما يتعرض الرضيع الوليد إلى درجات حرارة بيئية منخفضة، يبدو نموذج جلدي وعائي شبكي شريطي أحمر و/ أو أزرق سريع الزوال وذلك فوق معظم سطح الجسم.

يمثل هذا التغير الوعائي الاستجابة المحركة الوعائية الفيزيولوجية المتفاقمة والتي تزول مع تقدم العمر، على الرغم من رؤيتها أحياناً عند

الأطفال الأكبر سناً. يحدث الجلد المرمري المستمر والبارز في داء Menkes وعسر التلقائية العائلي ومتلازماتCornelia de Lange، وداون، وتثلث الصبغي 18.

إن توسع الشعريات في الجلد المرمري الخلقي مشابه لهذه الحالة، لكن الآفات أشد ودائمة وقد تكون شدفية segmental، وقد تترافق مع فقدان النسيج الأدمي وضمور بشروي وتقرح. تتحسن الحالة في السنة الأولى من الحياة، لكن مع رؤية جزئية لتناقص الارتسامات الوعائية. يترافق الشكل الخلقي مع صغر رأس وصغر ذقن وانشقاق حنك وأسنان حثلية وزرق وقصر قامة وعدم تناظر الجمجمة.

V. تغير اللون المبرقش Harlequin Color Change:

حدثية وعائية نادرة لكن مثيرة تحدث في فترة حديث الولادة مباشرةً وهي أكثر شيوعاً عند الرضع ذوي الوزن الولادي القليل. تعكس على الأرجح عدم التوازن في الآلية المنظمة الوعائية الذاتية autonomic. عندما يوضع الرضيع على جانبه أو جانبها، فإن الجسم ينقسم طولانياً إلى نصف علوي شاحب ونصف متدلٍ أحمر قاتم. يستمر تغير اللون دقائق قليلة فقط، وأحياناً يصيب قسم من الجذع أو الوجه فقط. قد يعاكس النموذج بتغيير وضعية الطفل. تسبب الفعالية العضلية توهج معمم وتزيل التمايز اللوني. قد تحدث نوب متكررة، ولكن لا تدل على عدم توازن ذاتي مستمر.

VI. لطخة سالمون (الوحمة البسيطة):
Salmon Patch (Nevus Simplex):

لطخ سالمون عبارة عن بقع وعائية صغيرة وردية شاحبة قليلة الوضوح أكثر ما تحدث في المقطب (مابين الحاجبين) والأجفان والشفة والنقرة عند 30-40٪ من الولدان الطبيعيين. هذه الآفات والتي تمثل توسعاً وعائياً موضعاً، تستمر عدة أشهر وقد تصبح أكثر وضوحاً أثناء البكاء أو التغيرات في درجة حرارة الوسط.

تزول معظم الآفات المتوضعة في الوجه بشكل كامل، لكن المتوضعة خلف العنق والمنطقة القذالية غالباً ما تستمر.

يجب الانتباه إلى عدم التباس آفات الوجه مع البقعة بلون النبيذ Port-Wine Stain التي هي آفة دائمة. لطخة سالمون متناظرة عادة مع آفات في كلا الجفنين أو كلا جانبي الخط المتوسط. البقع بلون النبيذ غالباً أكبر ووحيدة الجانب وهي تنتهي عادة على طول الخط المتوسط (انظر الفصل 656).

VII. البقع المنغولية Mongolian Spots:

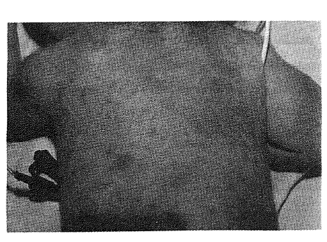
آفات بقعية زرقاء أو رمادية- أردوازية ذات حواف محددة بشكل متغير، وأكثر ما تحدث في المنطقة قبل العجزية Presacral، لكن قد توجد خلف الفخذين والساقين والظهر والكتفين. قد تكون مفردة أو عديدة وغالباً ما تصيب مساحات كبيرة. أكثر من 80٪ من الرضع السود والأسيويين والهنديين الشرقيين لديهم هذه الآفات، بينما حدوثها عند الرضع البيض أقل من 10٪. اللون المميز لهذه البقع عائد للتوضع الأدمي للخلايا الميلانية الحاوية على الميلانين التي يفترض أن تتوقف هجرتها من العرف العصبي إلى البشرة. عادةً تزول البقع المنغولية خلال السنوات الأولى القليلة من الحياة، لكن تستمر أحياناً. لا يحدث تنكس خبيث في هذه الآفات. من غير المرجح زوال الآفات العديدة المنتشرة، خصوصاً المتوضعة في مواقع غير مألوفة. المظهر المميز والبدء الولادي يميزان هذه البقع عن الكدمات الناتجة عن سوء معاملة الطفل.

VIII. الحمامى السمية Erythema Toxicum:

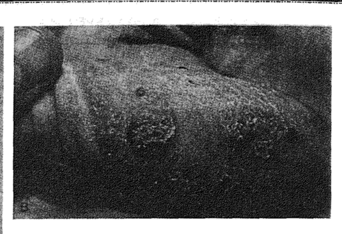
اندفاع سليم محدد لذاته سريع الزوال يحدث في حوالي 50٪ من الرضع بتمام الحمل، ويصاب الرضع الخدج بشكل أقل شيوعاً. الآفات عبارة عن حطاطات أو بثرات ثابتة صفراء – بيضاء تقيس 1-2 ملمتر مع هالة محيطية حمامية (الشكل 653-1). أحياناً الحمامى البقعية هي المظهر الوحيد. قد تكون الآفات متناثرة أو عديدة ومتجمعة في عدة مواقع أو منتشرة بشكل واسع فوق مساحة كبيرة من سطح الجسم. تعف الإصابة عادة عن الراحتين والأخمصين.

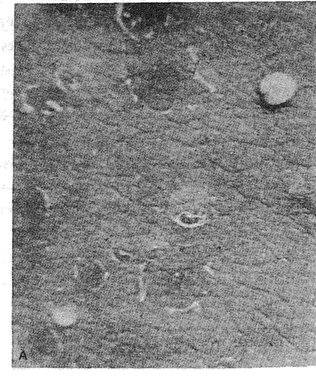
تكون ذروة الحدوث في اليوم الثاني من الحياة، لكن قد تظهر آفات جديدة في الأيام الأولى القلائل حيث يتفاقم الطفح ويتراجع. وأحياناً قد يتأخر البدء لعدة أيام أو أسابيع قلائل عند الرضع الخدج.

تتشكل البثرات أسفل الطبقة المتقرنة أو أعمق في البشرة وتمثل تجمعات للأيوزينات والتي تتراكم أيضاً حول القسم الأعلى من الجريب الشعري الزهمي. يمكن إظهار الأيوزينات في لطاخات ملونة بملون رايت لمحتويات من داخل الآفة. الزروعات تكون عقيمة.



الشكل (653-1): الحمامى السمية في جذع وليد.





الشكل (2-653) B,A : ملان بثري وليدي عابر يبدي بثرات وحلقات من التوسف وبقع مفرطة التصبغ.

لا يزال سبب الحمامى السمية غير معروف. يمكن أن تقلد هذه الآفات تقيح الجلد، وداء المبيضات، والحلأ البسيط، والملان البثري الوليدي العابر، والدخنيات، ولكن يمكن أن تميز عنها بالارتشاح الأيوزيني بغياب المتعضيات في اللطاخات الملونة. سير المرض وجيز ولا يتطلب معالجة. توجد ارتشاحات أيوزينية في السلس الصباغي incontinentia pigmenti، والتهاب الجريبات البثري الأيوزيني لكن يمكن تمييزها عن الحمامى السمية من خلال توزعها، والنموذج النسجي، وإزمانها.

IX. الملان البثري الوليدي العابر:

Transient Neonatal Pustular Melonosis:

الملان البثري، الذي هو أكثر شيوعا عند الرضع السود منه عند البيض، عبارة عن جلاد سليم عابر محدد لذاته ذي سبب مجهول ومتميز بثلاثة أنماط من الآفات: (1) بثرات سطحية سريعة الزوال. (2) بثرات متمزقة مع طوق من الوسوف الدقيقة، وأحيانا مع بقعة مركزية مفرطة التصبغ. (3) بقع مفرطة التصبغ (الشكل 653-2).

الآفات موجودة عند الولادة، وقد توجد واحدة أو كل أنماط الآفات في توزع غزير أو متناثر. تمثل البثرات الطور الباكر من الاضطراب، وتمثل البقع الطور الأخير منه. نادرا ما يدوم الطور البثري أكثر من 2-3 أيام وقد تستمر البقع مفرطة التصبغ حتى 3 أشهر. المواقع المعرضة أكثر هي الوجه الأمامي للعنق والجبهة وأسفل الظهر، رغم احتمال إصابة الفروة والجذع والأطراف والراحتين والأخمصين.

تبدي الخزعة النسيجية أثناء الطور الفعال بثرة داخل أو تحت الطبقة المتقرنة مملوءة بكريات بيض متعددة أشكال النوى وحطاما، وأحيانا إيوزينات. تتميز البقع بزيادة الملانين في الخلايا البشروية. يمكن استخدام الزروعات واللطاخات لتمييز هذه البثرات عن الحمامى السمية وتقيح الجلد لأنها لا تحوي باكتريا أو تراكمات كثيفة من الإيوزينات. لا داعي للعلاج.

X. الداء البثري الرضيعي في النهايات:

Infantile Acropustulosis:

يحدث البدء عموما بعمر 2-10 أشهر، وأحيانا تلاحظ الآفات عند الولادة. الذكور السود مؤهبون لهذا الاندفاع لكن قد يصاب الرضع من كلا الجنسين ومن كل العروق. السبب غير معروف.

مبدئيا الآفات عبارة عن حطاطات حمامية متميزة ثم تصبح بثرات حويصلية خلال 24 ساعة ثم تتجلب قبل الشفاء. هي حاكة بشدة، ويترافق الانتشار الحديث عادة بانزعاج وهياج. المواقع المفضلة هي راحتي اليدين وأخمصي وجوانب القدمين، حيث قد تتطور الآفات بغزارة. قد يوجد اندفاع أقل شدة على ظهر الأيدي والقدمين والكاحلين والمعصمين. أحيانا قد تحدث البثرات في أي مكان من الجسم. تدوم كل نوبة 7-14 يوما، حيث أثناء ذلك الوقت تستمر البثرات بالظهور بشكل مجموعات. يحدث انتشار جديد بعد همود 2-4 أسابيع. يستمر هذا النموذج الدوري حوالي السنتين، وغالبا ما يسبق الزوال الدائم بفواصل أطول من فترات الهمود الفاصلة بين نوب الفعالية. يكون الرضع المصابين عدا ذلك بحالة عامة حسنة.

تبدي اللطاخات الملونة بملون رايت لمحتويات الآفة عدلات وافرة أو أحيانا سيطرة الإيوزينات. نسيجا تلاحظ بثرات عدلية Neutrophilic Pustules محددة بوضوح تحت قرنية، مع أو بدون إيوزينات. يضم التشخيص التفريقي عند الولدان الملان البثري الوليدي العابر والحمامى السمية والدخنيات وداء المبيضات الجلدي والداء البثري بالعنقوديات.

عند الرضع الأكبر والدارجين، تضم الاعتبارات التشخيصية الإضافية الجرب وأكزيما عسر التعرق والصداف البثري والجلاد البثري تحت القرني وداء اليد والقدم والفم. من المسوغ تجربة إعطاء دواء قاتل للجرب في الحالات المشبوهة.

توجه المعالجة نحو إنقاص الانزعاج عند الرضع. مستحضرات الكورتيكوستيروئيدات الموضعية أو مضادات الهستامين الفموية تنقص شدة الحكة وهياج الرضيع. إعطاء الدابسون بمقدار 2ملغ/ كغ/ 24 ساعة فمويا مرتين باليوم، فعال لكن مع احتمال حدوث تأثيرات جانبية خطيرة، وحدوث فقر الدم الانحلالي وبيلة الميتهيموغلوبين بشكل ملحوظ، ويجب استخدامه بحذر.

XI. التهاب الجريبات البثري الإيوزيني:

Eosinophilic Pustular Folliculitis:

يوصف كمجموعات ناكسة من حطاطات بثرية جريبية ملتحمة متوضعة على الوجه والجذع والأطراف. يوجد لدى 50٪ من المرضى زيادة إيوزينات تتجاوز 5٪ ولدى حوالي الثلث (32٪) ارتفاع كريات بيض > 10000/ مم³.

المظهر السريري والنسيجي لهذا الاضطراب عند الرضع يماثل جدا الاضطراب الموجود عند البالغ سوي المناعة، مع استثناءات بسيطة. عند الرضع تكون الآفات أكثر بروزا في الفروة، رغم حدوثها أيضا على الجذع والأطراف، وأحيانا على الراحتين والأخمصين. أيضا المظهر النموذجي الحلقي ومتعدد الحلقات مع الضخامة النابذة (المائلة عن المركز) غير مشاهد عند الرضع. يوجد من الناحية النسيجية المرضية عند البالغين رشاحة إيوزينية تغزو الغدد الزهمية والصفيحة الخارجية لجذر الجريبات الشعرية، مؤدية غالبا إلى الداء الإسفنجي في صفيحة الجذر الخارجية. يحدث الارتشاح الإيوزيني عند معظم الرضع، لكن حول الأجربة، بدون وجود الداء الاسفنجي في صفيحة الجذر الخارجية. بسبب الاختلاف النسبي في الموجودات السريرية وسير التهاب الجريبات البثري الإيوزيني عند البالغين أسوياء المناعة بالمقارنة مع الرضع أو مرضى متلازمة نقص المناعة المكتسب، افترض وجوب تصنيف التهاب الجريبات البثري الإيوزيني EPF إلى أشكال رضيعية وأشكال نموذجية متعلقة بفيروس نقص المناعة الإنساني. يضم التشخيص التفريقي الحمامى السمية الوليدية والداء البثري الرضيعي في النهايات والصداف البثري الموضع والتهاب الجريبات البثري والملان البثري الوليدي العابر.

إمراضية EPF مرتبطة وبائيا مع فعالية الغدة الزهمية حيث تظهر الآفات بشكل أكثر شيوعا مرافقة للجريبات الشعرية في مناطق من الجسم ذات كثافة عالية من الغدد الزهمية. معظم النظريات حول إمراضية EPF تقول بالآليات المناعية في بدء حدوث الآفات. تضم العوامل المسببة المفترضة في EPF المستقلبات المتولدة من السيكلو أوكسجيناز مع خصائص الجذب الكيماوي لها، والاستجابة المتفاقمة للفطور الجلدية أو الرمية التي تؤدي إلى رشاحة إيوزينية تخرب الجريب، أو أضداد ذاتية موجهة ضد المواد بين الخلايا للبشرة السفلية أو سيتوبلاسما الخلايا القاعدية للبشرة والصفيحة الخارجية للجريبات الشعرية.

استجابة الـ EPF للعلاج مختلفة ولايوجد علاج نوعي مفرد مختار. عموما مضادات الميكروبات والشامبوات الدوائية غير فعالة، والكورتيكوستيروئيدات الموضعية متوسطة الفعالية ذات فعالية معتدلة في معالجة آفات الفروة عند الرضع.

- الفصل 654 -
العيوب الجلدية
Cutaneous Defects

I. رصعات الجلد (الغمازات) Skin Dimples:

عبارة عن انخفاضات جلدية فوق البروزات العظمية وفي المنطقة العجزية، وأحيانا تترافق مع وهدات Pits وطيات Creases، وهي قد تحدث عند الأطفال الطبيعيين وبالترافق مع متلازمات سوء شكلية. ويعتقد أن تطور رصعات الجلد يحدث في الرحم نتيجة تدخل نسيج بين نقطة عظمية حادة وجدار الرحم، والذي يؤدي إلى تناقص تشكل النسيج تحت الجلد. يحدث نادرا شذوذ جسمي قاهر سليم مع رصعات قرب الناتئ الأخرمي للكتف بالجانبين يترافق مع حذف في الذراع الطويل للصبغي 18. تميل الرصعات للحدوث فوق الرضفة في الحصبة الألمانية الخلقية وفوق الأوجه الوحشية للركبتين والمرفقين في متلازمة براون – بيللي، وعلى السطح أمام الظنبوب في القزامة الإنثنائية Camptomelic وبشكل H على الذقن في متلازمة وجه المصفر Whistling face– تحدث الرصعات العجزية كجزء من متلازمات متعددة تضم متلازمة بلوم و Smith- Lemli-Opitz ومتلازمة حذف 4P والشوك المشقوق الخفي وانشقاق الحبل الشوكي الطولاني.

II. الجلد الفائض Redundant Skin:

يجب تفريق طيات الجلد الفضفاضة عن العيب الخلقي للنسيج المرن أو الكولاجين مثل تهدل الجلد ومتلازمة أهلر-دانلوس أو الصفروم الكاذب المرن. الجلد الفائض فوق الجزء الخلفي للعنق

شائع في متلازمات تورنر ونونان وداون وكليبل- فايل، وتحدث طيات جلدية أكثر تعمماً في الرضع المصابين بتثلث الصبغي 18 والقزامة قصيرة الأطراف.

III. الشرائط الأمنيوسية الحاصرة:
Amniotic Constriction Bands:

توجد الشرائط الحاصرة الجزئية أو التامة والتي تسبب عيوباً في الأطراف والأصابع في 1/10000-1/45000 رضيع طبيعي عدا ذلك. تنتج الشرائط الحاصرة النسيجية عن التمزق الأمنيوسي البدئي، مع إعاقة تالية للأجزاء الجنينية خصوصاً الأطراف، بالخيوط الأمنيوسية الليفية المتغصنة. هذه الحادثة على الأرجح إفرادية مع خطورة مهملة للتكرر.

يترافق تشكل الشرائط الحاصرة النسيجية مع رض البطن وبزل السائل الأمنيوسي ومع العيوب الوراثية للكولاجين مثل متلازمة أهلر- دانلوس أو تكون العظم الناقص. يمكن استئصال الشرائط الحاصرة عبر إجراءات جراحية رأبية.

تصيب *الشرائط اللاصقة Adhesive bands* المنطقة القحفية الوجهية وتترافق مع عيوب شديدة مثل القيلة الدماغية وانشقاقات وجهية. تنتج الشرائط اللاصقة عن الالتحام الواسع بين الأجزاء الجنينية المتمزقة والغشاء الأمنيوسي السليم. لايبدو أن العيوب القحفية الوجهية تحدث بفعل الشرائط الأمنيوسية الحاصرة لكن تنتج عن التمزق الوعائي التالي مع أو بدون التصاق رأسي أمنيوسي.

يتضمن *مركب الطرف - جدار الجسم Limb-Body Wall Complex (LBWC)* تمزقاً وعائياً في مرحلة باكرة من التطور ويؤدي إلى إصابة بنى جنينية عديدة، ويحتوي اثنين على الأقل من المميزات الثلاثة التالية:

دماغ براني exencephaly أو قيلة دماغية مع فلوح وجهية وانشقاق الصدر و/أو البطن وعيوب بالأطراف. قد يكون التمزق الأمنيوسي مسبباً للتمزق الوعائي الجنيني مما يؤدي إلى LBWC، ولكن تم تسجيل حدوث الـ LBWC في غياب التمزق الأمنيوسي.

IV. الجيوب والوهدات أمام الأذن:
Preauricular Sinuses and Fits:

الوهدات والسبل الجيبية المتوضعة أمام صيوان الأذن قد تنتج عن الالتحام غير التام لحديبات القوسين الغلصميتين الأولى والثانية. قد تكون هذه الشذوذات وحيدة أو ثنائية الجانب، وقد تكون عائلية وهي أكثر شيوعاً عند الإناث والسود، أحياناً تترافق مع شذوذات أخرى للأذنين والوجه. الوهدات أمام صيوان الأذن موجودة في عسر التنسج الغلصمي- الأذني الكلوي وهو اضطراب جسمي قاهر يتألف من تشوهات بالأذن الخارجية ونواسير غلصمية وفقد سمع وشذوذات كلوية. عندما تصبح السبل مخموجة بشكل مزمن، قد تتشكل كيسات احتباسية وتنزح بشكل متقطع، وقد تتطلب مثل تلك الآفات استئصالاً جراحياً.

V. الزنمات الإضافية Accessory Tragi:

نموذجياً تبدو الزنمة الإضافية كحطاطة مفردة معنقة بلون اللحم في المنطقة أمام الأذن إلى الأمام من زنمة الأذن. بشكل أقل شيوعاً، الزنمات الإضافية متعددة وحيدة أو ثنائية الجانب وقد تتوضع في الناحية أمام الأذن أو في الخد على طوال الفك السفلي أو في الوجه الوحشي للعنق إلى الأمام من العضلة القترائية. بالمقارنة مع بقية صيوان الأذن، والذي يتطور من القوس الغلصمية الثانية، تشتق زنمة الأذن والزنمات الإضافية من القوس الغلصمية الأولى. قد تحدث الزنمات الإضافية كعيوب معزولة أو في متلازمات صبغية للقوس الغلصمية الأولى التي تضم شذوذات في الأذنين والوجه مثل انشقاق الشفة وانشقاق الحنك ونقص تنسج الفك السفلي. الزنمة الإضافية موجودة بشكل دائم في *المتلازمة العينية الأذنية الفقرية (متلازمة Glodenhar)*. من المناسب إجراء الاستئصال الجراحي.

VI. الشق الغلصمي والكيسات والجيوب الدرقية اللسانية:
Branchial Cleft and Thyroglossal Cysts and Sinuses:

قد تتشكل الكيسات والجيوب في العنق على طول مسير الشقوق الغلصمية الأولى أو الثانية أو الثالثة أو الرابعة نتيجة الانغلاق غير المناسب أثناء الحياة الجنينية. كيسات الشق الغلصمي الثاني هي الأكثر شيوعاً. قد تكون الآفات وحيدة الجانب أو ثنائية الجانب (2-3٪) وقد تفتح على سطح الجلد أو تنزح إلى البلعوم. الإنتان الثانوي هو استطباب للمعالجة بالصادات الجهازية. قد تكون هذه الشذوذات موروثة بوراثة جسمية قاهرة.

الكيسات والنواسير الدرقية اللسانية هي عيوب مشابهة متوضعة في أو قرب الخط المتوسط للعنق، وقد تمتد إلى قاعدة اللسان. العلامة المرضية الواسمة هي التحرك العمودي للكتلة مع البلع وبروز اللسان. قد تميز الكيسات في قاعدة اللسان عن الدرق اللسانية غير الهابطة عبر التفريس بالنظائر المشعة. بخلاف الكيسات الغلصمية، غالباً ما تبدو كيسة القناة الدرقية اللسانية بعد إنتان السبيل التنفسي العلوي.

VII. الحلمات الزائدة Supernumerary Nipples:

قد تحدث حلمات إضافية مفردة أو متعددة في توزع وحيد أو ثنائي الجانب على طول الخط الممتد من الطية الإبطية الأمامية حتى المنطقة المغبنية. وهي أكثر شيوعاً عند السود (3.5٪) منها عند البيض (0.6٪). قد يكون للحلمات الإضافية هالة أو لا يكون وقد تلتبس خطأً مع الوحمة الخلقية. قد تستأصل لأسباب تجميلية. تخضع نادراً لتحول خبيث. قد تحدث شذوذات كلوية أو بالسبيل البولي عند الأطفال الذين لديهم هذه الموجودة.

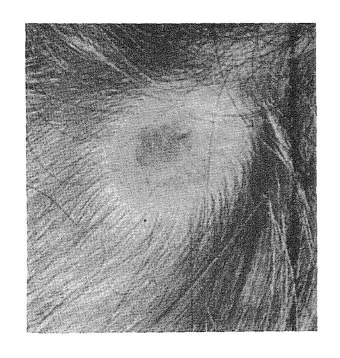
على الرغم من عدم وجود اضطرابات أخرى عند معظم الأفراد المصابين بعدم تنسج الجلد الخلقي، فإن هذه الآفات قد تترافق مع شذوذات جسدية معزولة، أو مع عدد من متلازمات سوء التشكل.

قد تشاهد آفات الفروة بالمشاركة مع شذوذات نقص الطرف البعيد، عموماً مع وراثة جسمية قاهرة، أو فرادياً بالمشاركة مع الوحمات البشروية والعضوانية. قد يوجد أيضاً عدم تنسج الجلد الخلقي بالمشاركة مع تشوهات جنينية ظاهرة أو مستبطنة مثل القيلة السحائية النخاعية وانشقاق المعدة والفتق السري أو عسر الرتق الشوكي Spinal dysraphism. عدم تنسج الجلد الخلقي بالمشاركة مع الجنين الورقي، يبدو أنه عائد لحوادث نقص تروية أو خثارية في المشيمة والجنين. النفاطات أو هشاشة الجلد و/أو غياب أو تشوه الأظافر بالمشاركة مع عدم تنسج الجلد الخلقي، هي عبارة عن صورة مميزة بوضوح لانحلال البشرة الفقاعي. تناول الوالدة للميتمازول المشوّه أو إنتان فيروس الحلأ البسيط أو الحماق المنطقي داخل الرحم، قد يترافق أيضاً مع آفات عدم تنسج الجلد الخلقي. أخيراً قد يحدث عدم تنسج الجلد الخلقي أيضاً في عدد من متلازمات سوء التشكل مثل العديد من عسرات تنسج الوريقة الظاهرة وتثلث الصبغي 13 أو 14 وحذف الذراع القصير للصبغي 4 ومتلازمة Johanson-Blizzard وعسر تنسج جلد الوجه البؤري أو نقص التنسج الجلدي البؤري. قد يلتبس عدم تنسج الجلد مع أذية الجلد الرضية الناجمة عن أجهزة الترقاب واللطخات الضمورية العفوية spontaneous atrophic patches (ضمور الجلد المبقع anetoderma) للخداج.

الاختلاطات الرئيسة هي النزف والإنتان الموضعي الثانوي والتهاب السحايا. إذا كان العيب صغيراً فالشفاء بدون عقابيل مع تشكل ابتليالي تدريجي وتشكل ندبة ضمورية عديمة الشعر يحدث خلال فترة عدة أسابيع (شكل 654-1). تغلق العيوب العظمية الصغيرة عفوياً عادة خلال السنة الأولى من الحياة. عيوب الفروة الكبيرة أو المتعددة قد تتطلب استئصالاً جراحياً وإغلاقاً مبدئياً إذا أمكن بواسطة تدوير شريحة لملء العيب، أو استخدام ممددات النسج. عيوب الجذع والأطراف رغم حجمها الكبير، فإنها تشكل ظهارة وندبات ضمورية، والتي يمكن تجميلها لاحقاً عند الضرورة.

IX. عسر تنسج الوريقة الظاهرة البؤري الوجهي (عدم تنسج الجلد الخلقي في الصدغين، عسر تنسج الوريقة الظاهرة للوجه): Focal Facial Ectodermal Dysplasia (Bitemporal Aplasia Cutis Congenita, Ectodermal Dysplasia of the Face):

اضطراب نادر يتميز بآفات ضمورية خلقية شبيهة بالندب على الصدغين. التعرق غائب فوق هذه العيوب، والثلث الوحشي للحاجبين متناثر، مع وجود تجعدات عمودية خطية في الجبهة. تم



الشكل (654-1): آفة عدم تصنع جلدي خلقي مفردة متندبة.

VIII. عدم تنسج الجلد الخلقي (الغياب الخلقي للجلد): Aplastia Cutis Congenita (Congenital Absence of Skin):

يلاحظ الغياب التطوري للجلد عادة على الفروة كقرحات متعددة أو مفردة (70٪) غير التهابية، ومحددة بوضوح، بيضوية أو حلقية وتقيس 1-2 سنتمتر. يختلف مظهر الآفات وذلك حسب زمن حدوثها أثناء التطور داخل الرحم. الآفات المتشكلة في بدء الحمل قد تشفى قبل الولادة وتبدو كندبة ضمورية ليفية مع حاصة مرافقة بينما العيوب المتأخرة قد تتظاهر كتقرح. تحدث غالبيتها على القبة Vertex جانب الخط المتوسط تماماً، لكن قد تحدث عيوب مشابهة أيضاً على الوجه والجذع والأطراف حيث تكون متناظرة غالباً. عمق القرحة يكون متغيراً. قد تصاب البشرة والأدمة العلوية فقط مؤدية إلى تندب بسيط أو فقدان شعر، أو قد يمتد العيب حتى الأدمة العميقة والنسيج تحت الجلد ونادراً إلى السمحاق والجمجمة والأم الجافية.

لا توجد نظرية موحدة تفسر كل آفات عدم تنسج الجلد الخلقي. يوضع *التشخيص* اعتماداً على الموجودات السريرية الدالة على توقف تطور الجلد في الرحم. يلتبس أحياناً مع الآفات المحدثة بمساري الفروة أو الرض التوليدي. أكثر من ذلك، تبدو الآفات أنها عائدة لعوامل متنوعة متضمنة العوامل الوراثية والمشوهات وتوعية الجلد المثبّطة والرض.

إثبات وجود وراثة جسمية قاهرة وجسمية متنحية، وكلا المجموعتان من المرض لا تترافق مع شذوذات وجهية. توجد مجموعة، تدعى *متلازمة Setler*، تتميز بشفاه ممتلئة وأوجه خشنة وتغضنات حول الشفاه والذقن. النمو والتطور طبيعيان عموما.

X. نقص التنسج الأدمي البؤري (متلازمة غولتز):
Focal Dermal Hypoplasia (Goltz Syndrome):

اضطراب خلقي نادر للوريقة الظاهرة المتوسطة والوريقة الظاهرة ويتميز بعسر تنسج النسيج الضام في الجلد والهيكل العظمي. يتظاهر بأورام حليمومية سمراء ناعمة عديدة. تضم الموجودات الجلدية الأخرى آفات ضمورية خطية ونقص وفرط تصبغ شبكي وأورام ليفية وعائية على شكل زائدة ثؤلولية وبقع الشعريات المتوسعة وغياب خلقي للجلد وحليمومات في الشفاه واللسان والمنطقة حول الفم والفرج والشرج والمنطقة المغبنية والإبطية وحول السرة. من شذوذات الوريقة الظاهرة الإضافية الأقل شيوعا: حاصة جزئية واضطرابات التعرق وأظافر حثلية. تضم العيوب الهيكلية الأكثر تواترا ارتفاق الأصابع وميلان وتعدد الأصابع والجنف. اعتلال العظم المخطط عبارة عن خطوط عمودية متوازية دقيقة تلاحظ في الصور الشعاعية لمشاش العظام الطويلة، وهي مميزة بشكل كبير لنقص التنسج الأدمي البؤري لكنها ليست واسمة مرضية. من المميز أيضا الشذوذات العينية العديدة، والأكثر شيوعا الثلامة والحول والرأرأة وصغر العين. من الشائع أيضا حدوث قصر القامة والعيوب السنية وشذوذات النسيج الرخو ونماذج خاصة لانطباعات الكفين والقدمين (البصمات). يحدث أحيانا تخلف عقلي.

يحدث هذا الاضطراب العائلي عند الإناث بشكل رئيسي. يعتقد أن الجين القاهر المرتبط بالجنس X، المميت عند الذكور أنصاف اللاقحة hemizygous males، قد يساهم في توزع الجنس. النموذج الخطي لآفات الجلد والعظم قد يعود إلى عدم تفعيل عشوائي للصبغي X عند الإناث. رغم وجود حالات الانتقال من الأب إلى البنت ودلالة وجود الموقع الجسمي 9 q 32-qter والنسبة العالية غير المألوفة (10٪) لإصابة الذكور بهذا الاضطراب،إلا أنه يوجد خلاف حول سيطرة الانتقال بالجنس X مع الوفاة عند الذكور. قد يكون لدى الذكور المصابين طفرة صبغية نصفية باكرة أو وراثة جسمية قاهرة تصيب الخط المنتش. يفترض البعض كون العيب البدئي هو عوز كولاجين محدث نتيجة خلل بمصورات الليف. ويقترح البعض الآخر بأن العيوب الجلدية تمثل تكاثرات متبدلة الوضع للوحمات الشحمية ضمن الأدمة، ناتجة عن عسر تنسج وليس نقص تنسج، ومتبوعة بانفتاق الشحم تحت الجلد.

غالبا ما يلتبس هذا الاضطراب مع السلس الصباغي بسبب ميل الإصابة لجنس الأنثى والتوزع الخطي للآفات الجلدية والطور الالتهابي البدئي، والتي هي عبارة عن مظاهر لكلا الاضطرابين. قد تشبه الآفات الجلدية سطحيا أيضا الوحمات البشروية. يجب توجيه المعالجة نحو إزالة الشذوذات النوعية، وينصح بإجراء استشارة وراثية.

XI. عسر التقرن الخلقي(متلازمة زينسر- اينغمان- كولي):
Dyskeratosis Congenita (Zinsser- Engman- Cole Syndrome):

متلازمة عائلية نادرة تتألف نموذجيا من الثلاثي: فرط تصبغ شبكي للجلد، وأظافر حثلية، وطلاوة الغشاء المخاطي. تصيب الذكور عادة ووراثتها غالبا ذات شكل مرتبط بالجنس متنحي، على الرغم من وجود وراثة جسمية متنحية أو قاهرة. يحدث البدء أثناء الطفولة، ويكون البدء أكثر شيوعا كأظافر حثلية بعمر 5–13سنة. تصبح الأظافر ضمورية وذات حرف طولاني، ويوجد فقدان ملحوظ لصفيحة الظفر. تبدو التغيرات الجلدية عادة بعد 2–3 سنوات من بدء التغيرات الظفرية وتتألف من تصبغ شبكي رمادي – بني وضمور وتبقع الشعريات المتوسعة خصوصا في العنق والوجه والصدر. من المميز أيضا فرط التعرق وفرط التقرن في الراحتين والأخمصين وزرقة النهايات، وأحيانا فقاعات في الأيدي والأقدام. ومن التظاهرات المشاهدة أحيانا التهاب الأجفان والشتر الخارجي والدماع الزائد نتيجة رتق الأقنية الدمعية. قد تحدث آفات حويصلية فقاعية في الأغشية المخاطية الفموية وتؤدي إلى تقرح وتشكل زوائد ابيتليالية epithelial tags وتغيرات ضمورية في اللسان وتقران أبيض فموي (طلاوة فموية). تتظاهر الطلاوة الفموية عموما بعد العقد الثالث من الحياة وقد تتطور إلى كارسينوما الخلية الشائكة. تلاحظ تغيرات مشابهة في مخاطية الإحليل والشرج.

قد تتناثر أشعار الفروة والحاجبين والأهداب. قد يتظاهر فقر الدم ناقص التصنع وأحيانا بشكل متلازمة فانكوني بعمر 10 سنوات أو أكبر وذلك في نسبة 50٪ من المرضى. لوحظ أيضا حدوث اضطرابات في المناعة المتواسطة بالخلية واضطرابات أخرى في الخلية T. الأسباب الرئيسة للوفاة هي الإنتانات متضمنة *المتكيس الكاريني* والكارسينوما. في مجموعة كبيرة واحدة: 12٪ من المرضى كان لديهم أورام، وأكثرها شيوعا كارسينوما الخلية الشائكة الفموية والشرجية والكارسينوما الغدية البنكرياسية أو داء هودجكن.

يضم *التشخيص التفريقي* عسرات تنسج الوريقة الظاهرة وتثخن الأظافر الخلقي وتبكلات الجلد poikilodermas وانحلال البشرة الفقاعي وتقرن جلد الراحتين والأخمصين والحزاز التصلبي الضموري. الاضطرابات الملاحظة في عينات الخزعة الجلدية هي نفسها المشاهدة في تبكل الجلد.

تضم المعالجة خزعة من مواقع الطلاوة لتحديد الخباثات. قد تسبب الإيتريتينات تراجعاً في الطلاوة، ويستخدم الكاروتين بيتا المعطى فموياً أحياناً لمعالجة الطلاوة وكعامل واقي من سرطان الفم. قد يعالج فقر الدم اللامصنع بإعطاء الأندروجينات أو العامل المحرض لمستعمرات المحببات - البالعات أو زرع نقي العظم.

XII. جلد الرأس التلفيفي Cutis Verticis Gyrata:

هذا التغير الغريب في الفروة، والذي هو أكثر شيوعاً عند الذكور، قد يتظاهر منذ الولادة أو قد يتطور أثناء اليفع. تتميز الفروة بطيات مرتفعة ملتفة سماكتها 1-2 سنتمتر تكون عادة في المحور الجبهي- القفوي. بخلاف الجلد الرخو الموجود في الاضطرابات الأخرى فإنه لايمكن تسوية التلافيف هنا بواسطة الجر.

غالباً مايترافق الجلد التلفيفي البدئي مع تأخر عقلي وعيوب عينية وشذوذ حجم وشكل الرأس واختلاجات وتشنجات.

قد يعود الجلد التلفيفي الثانوي إلى أمراض التهابية مزمنة وأورام ووحمات وضخامة النهايات، وتثخن الجلد مع التعظم السمحاقي pachydermoperiostosis، وهي متلازمة متميزة بضخامة الجلد والعظام.

- الفصل 655 -
عسرات تنسج الوريقة الظاهرة
Ectodermal Dysplasias

عسر تنسج الوريقة الظاهرة عبارة عن مجموعة متغايرة من اضطرابات متميزة بعدد من العيوب التي تصيب اثنين أو أكثر من التالي: الأسنان والجلد والبنى الملحقة بما فيها الشعر والأظافر والغدد العرقية المفرغة (المفرزة) والزهمية. من الشائع حدوث الاضطرابات في النسج المشتقة من الطبقات الجنينية الأخرى غير الوريقة الظاهرة.

I. عسر تنسج الوريقة الظاهرة ناقص التعرق (لا تعرقي):
Hypohidrotic (Anhidrotic) Ectodermal Dysplasia:

تتظاهر هذه المتلازمة بثلاثي من العيوب: غياب جزئي أو تام للغدد العرقية وتسنين (إثغار) شاذ ونقص الأشعار. تورث عادةً بوراثة متنحية مرتبطة بالجنس مع تعبير كامل فقط عند الذكور، لكن قد يكون هناك نموذج وراثي جسمي متنحي في بعض العائلات.

الإناث متغايرات الزيجوت heterozygotic قد يكون لديهن بعض *التظاهرات السريرية* أو لا يكون، وهي تتضمن عيوب سنية وشعر متناثر ونقص التعرق، وبسبب عدم التفعيل العشوائي للصبغي X، يوجد موزاييكية من الخلايا الطبيعية والشاذة وظيفياً. الأطفال المصابون غير قادرين على التعرق وقد يعانوا من نوب حمى عالية في الأوساط الدافئة وقد تعتبر خطأً حمى مجهولة السبب. وهذا يحدث خاصة في مرحلة الرضاعة حيث لا يمكن خلالها تمييز التغيرات الوجهية بسهولة. تتميز سحنة الوجه النموذجية بتحدب جبهي ونقص تنسج وجني وتسطح قصبة الأنف وتراجع عُميد الأنف وشفاه سميكة مقلوبة وتجعد وفرط تصبغ الجلد حول الحجاج وأذنين بارزتين ذات ارتكاز واطئ (شكل 655-1) الجلد فوق كامل الجسم جاف ذو تجعدات دقيقة وناقص التصبغ، وغالباً مع نموذج وريدي بارز. التقشر المفرط مفتاح سريري للتشخيص في فترة الوليد. ندرة الغدد الزهمية قد تكون مسؤولة عن الجلد الجاف. الشعر متناثر صعب التمشيط ومصطبغ بشكل خفيف، وأشعار الحاجبين والأهداب متناثرة أو غائبة. انعدام أو نقص الأسنان مع أسنان مخروطية متباعدة فيما بينها هو مظهر ثابت (انظر الشكل 655-1). بشكل أقل شيوعاً، يلاحظ وجود تضيق النقطة الدمعية Lacrimal puncta وكثافة القرنية وساد ونقص تنسج أو غياب الغدد الثديية وفقد سمع توصيلي. نسبة حدوث الأمراض التأتبية عند هؤلاء الأطفال عالية نسبياً. التطور الضعيف للغدد المخاطية في السبيل التنفسي والمعدي المعوي قد يؤدي إلى زيادة الأهبة للانتان التنفسي والتهاب الأنف القيحي وعسر التصويت وعسر البلع والإسهال. التطور الجنسي طبيعي عادة. يموت حوالي 30٪ من الذكور المصابين خلال السنتين الأولتين من الحياة بسبب فرط الحرارة أو الانتان التنفسي.

عجز التعرق هو انعكاس لنقص تنسج أو غياب الغدد العرقية الناتحة (المفرزة)، وهذا قد يشخص بخزعة الجلد. جلد راحة اليد هو الموقع المناسب للخزعة. يمكن إثبات نقص أو غياب التعرق بواسطة الرحلان الشاردي بالبيلوكاربين أو بتطبيق موضعي لـ o-phthalaldehyde على جلد راحة اليد. مسامات التعرق غير مرئية في حواف راحة اليد عند الأطفال المصابين وهي متناقصة بالعدد عند الإناث الحاملات. تطبيق محلول 2٪ من الإيودين في الكحول وذلك لمنطقة الظهر ثم تطبيق معلق نشاء الذرة في زيت الخروع، يسمح أيضاً بمعاينة فائقة للغدد العرقية عبر مظهر البقعة السوداء، وقد يكون هذا الاختبار مفيداً في كشف الإناث الحاملات للمرض. يستخدم تحليل الروابط Linkage للتشخيص قبل الولادة ولدى حديثي الولادة باكراً.

يضم علاج هؤلاء الأطفال حمايتهم من التعرض لدرجات حرارة عالية بالمحيط. التقييم السني الباكر ضروري حيث بالإمكان تزويد المريض ببدائل صنعية لأسباب تجميلية ومن أجل ضمان تغذية كافية. يمنع استعمال الدموع الاصطناعية في أذية القرنية عند المرضى المصابين بنقص الدمع. قد تتطلب الحاصة ارتداء شعر مستعار لتحسين مظهر المريض.



الشكل (655-1): عسر تنسج الوريقة الظاهرة ناقص التعرق متميز ببارز الأذنين وشعر متفرق وفرط تصبغ حول الحجاج ونقص تنسج منتصف الوجه وأسنان وتدية.

II. عسر تنسج الوريقة الظاهرة التعرقي (متلازمة كلوستون): Hidrotic Ectodermal Dysplasia (Clouston Syndrome):

المظاهر البارزة لهذا الاضطراب الجسمي القاهر هي أظافر حثلية أو ناقصة التصنع أو غائبة وشعر متناثر وفرط تقران الراحتين والأخمصين ويكون التسنين طبيعي عادةً، على الرغم من وجود أسنان صغيرة ومتسوسة أحياناً. من الشائع حدوث التهاب الملتحمة والتهاب الأجفان. التعرق طبيعي دائماً. يلاحظ عند بعض المرضى غياب الحاجبين والأهداب وفرط التصبغ فوق الركبتين والمرفقين والبراجم.

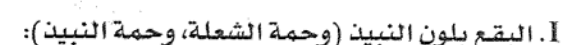
III. متلازمة EEC:

تتألف متلازمة EEC من التصاق أصابع اليدين والقدمين مع غياب بعضها (انشطار اليد والقدم) وعسر تنسج الوريقة الظاهرة وانشقاق الشفة والحنك وشذوذات القناة الدمعية، ومن المحتمل أن تورث هذه المتلازمة بوراثة جسمية قاهرة ذات نفوذ قليل وتعبير مختلف. يتألف عسر تنسج الوريقة الظاهرة من جلد جاف قليل الاصطباغ ويكون شعر الفروة والحاجبين متفرق وبلون فاتح ورقيق مع غياب الرموش. نقص عدد الجريبات الشعرية والغدد الزهمية ملاحظ بالخزعة. قد تكون الأظافر حثلية. التعبير السريري لمتلازمة EEC مختلف، حيث قد تغيب أي من هذه العلامات باستثناء علامات الوريقة الظاهرة.

تضم العيوب المرافقة شذوذات الأيدي والأقدام ونقص تنسج الأظافر وصماغ حبيبومي Granulomatous perleche مختلط غالباً بداء المبيضات وعيب التسنين وصمم واضطرابات عينية (الحَوَص: ضيق الفرجة بين الجفنين، الحول) واضطرابات بالسبيل البولي. التعرق طبيعي عادة.

- الفصل 656 -
الاضطرابات الوعائية
Vascular Disorders

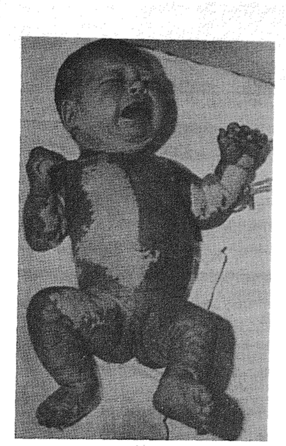
قد تحدث الشذوذات الوعائية التطورية كعيوب معزولة أو كجزء من متلازمة، ويمكن تقسيمها إلى مجموعتين رئيستين: أورام وعائية دموية وتشوهات وعائية. الأورام الوعائية الدموية هي أورام عابية تكاثرية للإندوتليوم الوعائي والتي توجد عند الولادة أو تصبح واضحة في الأسابيع الأولى القلائل (مثال 3-5) من الحياة بشكل أكثر شيوعاً، ومن المتوقع أن تتضخم ثم تتنكس عفوياً. الأورام الوعائية الدموية هي الورم الأكثر شيوعاً عند الرضع، حيث يحدث في 1-2٪ من الولدان و 10٪ من الرضع البيض في السنة الأولى من الحياة. مع استثناءات نادرة، تحدث هذه الأورام فرادياً وبدون أساس وراثي. التشوهات موجودة عند الولادة وتشتق من الشعريات أو الأوردة أو الشرايين أو الأوعية اللمفية أو أي تشارك فيما بينها. لا تراجع التشوهات، لكن تتضخم عادة مع الزمن.



I. البقع بلون النبيذ (وحمة الشعلة، وحمة النبيذ):

Port- Wine Stain (Nevus Flammeus, Port-Wine Nevus):

بقع النبيذ موجودة دائماً تقريباً عند الولادة. تتألف هذه التشوهات الوعائية من شعريات أدمية متوسعة ناضجة وتمثل عيباً تطورياً دائماً. الآفات بقعية محددة بوضوح وردية – أرجوانية اللون ومتنوعة الحجم (شكل 656-1). منطقة الرأس والعنق هي المواقع الأكثر شيوعاً للتوضع، ومعظم الآفات وحيدة الجانب. يمكن أن تصاب الأغشية المخاطية. عند نضج الطفل في مرحلة البلوغ، قد تصبح البقع بلون النبيذ أشد قتامة وصخرية القوام Pebbly consistency، وقد تتطور أحياناً مناطق مرتفعة ضمنها تنزف عفوياً. يجب تمييز بقع النبيذ الحقيقية عن التشوه الوعائي الأكثر شيوعاً وهي بقعة السلمون عند الولدان، والتي هي بالمقارنة آفة عابرة نسبياً (انظر الفصل 653). تمديد الجلد أفقياً أو تطبيق ضغط ثابت بشريحة زجاجية على الجلد المصاب، ينقص اللون الأحمر لكلا الآفتين ولا يعتبر مشخصاً. عندما تتوضع بقع النبيذ في منطقة مثلث التوائم من الوجه، وتحديداً حول الأجفان، فيجب الأخذ بعين الاعتبار *متلازمة ستيرج – ويبر* [زرق، ورم وعائي وريدي في السحايا الرقيقة (الأم الحنون، العنكبوتية)، اختلاجات، خزل شقي مقابل للآفة الوجهية، تكلس داخل القحف] (انظر الفصل 605-3). الكشف الباكر عن الزرق هام لمنع أذية إضافية للعين.



الشكل (656-1): وحمة شعلة منتشرة عند رضيع مصـــاب بمتلازمـــة كليبـــل ترينوني-ويبر.

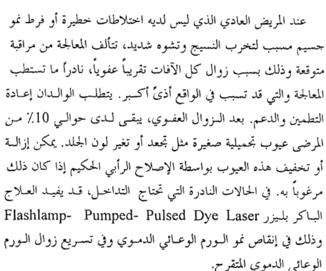
تحدث وحمات النبيذ أيضاً كمكون من *متلازمة كليبل-ترينوني-ويبر* *Klippel- Trenaunay-Weber syndrome* ومع متلازمات أخرى لكن بتواتر معتدل متضمنة *متلازمة Cobb* (تشوه شرياني وريدي شوكي وبقع النبيذ) *ومتلازمة بروتيوس ومتلازمة بيكويث-ويدمان ومتلازمة* *Bonnet- Bechaume- Blance*. في غياب الشذوذات المرافقة، قد تضم المراضة من هذه الآفات سوء الصورة عن الذات وضخامة البنى المستبطنة والنزف الرضي.

المعالجة الأكثر فعالية لبقع النبيذ هي ليزر Flashlamp-Pumped-Pulsed Dye Laser. توجه هذه المعالجة نحو الآفة لتجنب الأذية الحرارية للنسيج الطبيعي المجاور. بعد هذه المعالجة، يكون قوام وتصبغ الجلد طبيعيان عموماً وبدون تندب. يمكن البدء بالمعالجة في فترة الرضع عندما تكون المنطقة السطحية للإصابة أصغر، على الرغم من تشابه الاستجابة على ما يبدو بغض النظر عن العمر عند المعالجة. تضم المعالجات الأخرى التغطية بمواد التجميل (Dermablend, Covermark) والجراحة القرية والاستئصال والتطعيم والوشم.



II. الورم الوعائي الدموي Hemangioma:

الأورام الوعائية الدموية السطحية عبارة عن آفات حمراء فاتحة لماعة ناتئة قابلة للانضغاط محددة بوضوح وقد تحدث في أي منطقة من الجسم. رغم وجودها أحياناً عند الولادة، إلا أنها غالباً ما تبدو خلال الشهرين الأولين، والمنذر لها هو وجود علامة حمامية أو زرقاء أو منطقة شاحبة، حيث يتطور فيما بعد نموذج دقيق من توسع الشعريات قبل طور التمدد. أحياناً قد تكون العلامة البدئية هي تقرح العجان أو الشفة. الإناث أكثر إصابة غالباً من الذكور. المواقع المفضلة هي الوجه والفروة والظهر والصدر الأمامي، وقد تكون الآفات مفردة أو متعددة. تخضع معظم الأورام الوعائية السطحية لطور من التوسع السريع ثم فترة ثبات، وأخيراً ارتداد عفوي Spontaneous Involution. قد يتوقع الارتداد عندما تتطور مناطق بيضاء أو رمادية شاحبة ضمن الآفة وهي دلالة التليف. يكون سير آفة ما غير متوقع، لكن حوالي 60٪ من هذه الآفات تزول تماماً بعمر 5 سنوات، و 90-95٪ منها بعمر 9 سنوات. لا يمكن ربط الارتداد العفوي مع حجم أو موقع الإصابة، لكن يبدو أن آفات الشفة غالباً ما تستمر. تضم الاختلاطات تقرح وانتان ثانوي ونادراً نزف. قد يتداخل موقع الآفة مع الوظيفة (الجفن مع الرؤية، الإحليل مع التبويل). الأورام الوعائية الدموية في منطقة توزع اللحية قد تترافق مع إصابة السبيل الهوائي العلوي أو تحت المزمار. يجب أن تقترح الأعراض التنفسية آفة رغامية قصبية.



عند المريض العادي الذي ليس لديه اختلاطات خطيرة أو فرط نمو جسيم مسبب لتخرب النسيج وتشوه شديد، تتألف المعالجة من مراقبة متوقعة وذلك بسبب زوال كل الآفات تقريباً عفوياً، نادراً ما تستطب المعالجة والتي قد تسبب في الواقع أذىً أكبر. يتطلب الوالدان إعادة التطمين والدعم. بعد الزوال العفوي، يبقى لدى حوالي 10٪ من المرضى عيوب تجميلية صغيرة مثل تجعد أو تغير لون الجلد. يمكن إزالة أو تخفيف هذه العيوب بواسطة الإصلاح الرأبي الحكيم إذا كان ذلك مرغوباً به. في الحالات النادرة التي تحتاج التداخل، قد يفيد العلاج الباكر بليزر Flashlamp- Pumped- Pulsed Dye Laser وذلك في إنقاص نمو الورم الوعائي الدموي وفي تسريع زوال الورم الوعائي الدموي المتقرح.

قد ينصح بالاستئصال للآفات التي ما زالت كبيرة لعدة سنوات، وإن امتداد التندب المتوقع يجب أن يؤثر على القرار النهائي. يمكن أن يكون الإشعاع محظوراً ويجب اعتباره فقط في الحالات المهددة للحياة مثل متلازمة كازاباخ-ميريت (انظر لاحقاً). قد تقلل العصابات المرنة من التشوه النسيجي الناجم عن النمو السريع، لكنها مناسبة فقط في مرضى مختارين مصابين بأورام وعائية دموية كبيرة. الإعطاء الجهازي أو داخل الآفة للكورتيكوستيروئيدات والإنترفيرون

ألفا قد يستطب عند الرضع ذوي خطورة العقابيل الخطيرة من الأورام الوعائية الدموية الكبيرة الاستثنائية أو النامية بسرعة في مناطق حيوية (انظر لاحقا).

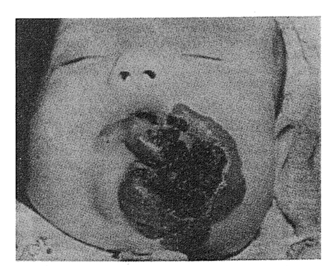
تبدو الأورام الوعائية الدموية المتوضعة أكثر عمقا أنها أكثر انتشارا ومحددة بوضوح أقل من الأورام الوعائية الدموية السطحية. تكون الآفات كيسية متينة أو قابلة للانضغاط وقد يبدو الجلد المغطي لها طبيعيا في اللون أو ذو لون مزرق. لدى الأورام الوعائية الدموية المختلطة مكونات سطحية وعميقة.

تمر الأورام الوعائية الدموية العميقة من طور النمو إلى طور الثبات إلى طور التراجع. ومن المرجح تراجع هذه الآفات مثل الأورام الوعائية الدموية السطحية، ولا يمكن توقع النتيجة النهائية من خلال حجم أو موقع الإصابة يجب تطبيق المراقبة المتوقعة في معظم الحالات.

عند توقع إصابة البنى المستبطنة، يجب إجراء دراسات شعاعية مناسبة من أجل كشفها وإيضاحها.

قد تصيب هذه الآفات البنى الحيوية بشكل نادر، لتتداخل مع الوظائف مثل الرؤية أو التغذية (شكل 656-2)، أو تسبب تشوها غريبا بسبب النمو السريع أو تترافق مع اختلاطات مهددة للحياة مثل نقص صفيحات الدم والنزف (انظر متلازمة كازاباخ-ميريت).

في حال ضرورة المعالجة، فإن كورس من البرديدنيزون (2-5 ملغ/كيلوغرام/اليوم) فعال في بعض الرضع. توقف النمو وأحيانا التراجع يشاهدان أحيانا بعد حوالي 4 أسابيع من المعالجة. عند الحصول على الاستجابة، يجب إنقاص الجرعة تدريجيا. العلاج المتناوب بالكورتيكوستيروئيد يستخدم بنجاح. حقن الكورتيكوستيروئيد داخل الآفة مع تخدير المريض، يمكن أن يحدث تراجعا سريعا للورم الوعائي الدموي الموضع. وقد يكون العلاج بالإنترفيرون ألفا فعالا أيضا. الشلل المزدوج التشنجي اختلاط نادر للعلاج بالإنترفيرون.



الشكل (656-2): ورم وعائي دموي كبير مع قرحة متجلبة مركزية.

تضم المتلازمات المترافقة مع الأورام الوعائية الدموية متلازمة كليبل-ترينوني- ويبر ومتلازمة مافوسي Maffuci ومتلازمة غورهام Gorham (أورام وعائية دموية جلدية مع انحلال عظمي جسيم) ومتلازمة Bannayan- riley- ruvalcaba (كبر الرأس وأورام شحمية وأورام وعائية دموية والوراثة تكون جسمية قاهرة).

III. متلازمة كازاباخ وميريت:

Kasabach- Merritt Syndrome:

هذه المتلازمة عبارة عن مشاركة شذوذ وعائي متضخم بسرعة ونقص صفيحات الدم وفقر دم انحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال تخثري استهلاكي حاد أو مزمن. يفترض بأن تكون الآفة الوعائية عبارة عن ورم وعائي دموي لكن بشكل بديل قد تكون ورم وعائي عنقودي أو ورم وعائي دموي بطاني كابوزي الشكل مع أوعية شبيهة بالأوعية اللمفية. *التظاهرات السريرية* ملاحظة عادة أثناء الرضاعة الباكرة، لكن يتأخر البدء أحيانا. تكون الآفة الوعائية جلدية عادة ونادرا ما تتوضع في الأحشاء. العيب الصفيحي المرافق قد يؤدي إلى نزف وبيل مترافق مع كدمات وحبرات وزيادة سريعة في حجم الآفة الوعائية. قد يحدث فقر دم شديد نتيجة النزف أو انحلال الدم باعتلال الأوعية الدقيقة. تعداد الصفيحات منخفض، لكن يحوي نقي العظم أعدادا متزايدة من النواءات الطبيعية أو غير الناضجة. يعود نقص صفيحات الدم إلى التشظي أو زيادة تخرب الصفيحات ضمن الورم الوعائي الدموي. من الشائع نسبيا وجود نقص فيبرينوجين الدم ونقص مستويات عوامل التخثر الاستهلاكي (انظر الفصل 488).

تضم المعالجة تدبير نقص صفيحات الدم وفقر الدم واعتلال التخثر الاستهلاكي بإعطاء الصفيحات وبنقل كريات الدم الحمراء والبلازما الطازجة المجمدة. إعطاء الهيبارين موضع نقاش، لكن وجد أنه ذو فائدة عند بعض المرضى عندما يشرك مع نقل الدم. قد تؤدي التحويلات الشريانية الوريدية في الآفات الكبيرة إلى قصور قلب عالي النتاج يتطلب الدجتلة (انظر الفصل 488). يتضمن علاج هذه الآفات إعطاء الستيروئيد الجهازي والانصمام والعلاج الشعاعي وحمض الأمينوكابرويك (يثبط انحلال الفيبرين) والسيكلوفوسفاميد والبنتوكسي فيللين أو الإنتروفيرون ألفا المؤشب، الذي قد يثبط تكاثر الخلايا الإندوتليالية والخلايا العضلية الملساء. معدل الوفيات 20-30٪.

IV. داء الأورام الوعائية الدموية المنتشر:

Disseminated Hemangiomatosis:

عبارة عن حالة خطيرة تتميز بتوزع واسع لأورام وعائية دموية عديدة. يكون عادة لدى الجلد أورام وعائية دموية حطاطية أرجوانية أو حمراء صغيرة لكن قد تكون متناثرة أو غائبة بشكل نادر. قد تصيب الأورام الوعائية الدموية الداخلية أي عضو من الأحشاء،

والمواقع الأكثر شيوعا هي الكبد والسبيل المعدي المعوي والجهاز العصبي المركزي والرئتان.

وتوصف ثلاث كينونات للإصابة:

(1) داء الأورام الوعائية الدموية الوليدي السليم مع أورام وعائية دموية جلدية منتشرة مع غياب إصابة حشوية ظاهرة، (2) داء الأورام الوعائية الدموية الوليدي المنتشر مع عدد ضخم من الأورام الوعائية الدموية الحطاطية الصغيرة (2 ملمتر –2 سنتمر) في الجلد وأيضا في الأعضاء الداخلية و(3) داء الأورام الوعائية الدموية في الكبد. في حالات الأورام الوعائية الدموية الوليدية السليمة، من المرجح حدوث التراجع العفوي للآفات بدون اختلاطات. قد تحدث أورام وعائية دموية عديدة أيضا في متلازمات نادرة عديدة مثل كبر الرأس بالمشاركة مع وذمة كاذبة في حليمة العصب البصري أو مع أورام شحمية.

يستطب الإيكو والتصوير الطبقي المحوري لتحديد امتداد إصابة الأحشاء والنسيج العصبي.

الاضطراب مميت غالبا بسبب قصور القلب عالي النتاج أو النزف الحشوي أو انسداد السبيل التنفسي أو انضغاط النسيج العصبي.

في بعض الحالات، الكورتيكوستيروئيد الجهازي لوحده أو بالمشاركة مع الإنترفيرون ألفا أو الجراحة أو الإشعاع يكون منقذا للحياة.

V. وحمة الفقاعة المطاطية الزرقاء:

Blue Rubber Bleb Nevus:

تتألف هذه المتلازمة من تشوهات وعائية عديدة في الجلد والأغشية المخاطية والسبيل المعدي المعوي. تكون الآفات النموذجية زرقاء – أرجوانية ومطاطية القوام، وتختلف بالحجم من عدة ملمترات قليلة إلى سنتمترات قليلة قطرا.

تكون الآفات مؤلمة أو ممضة أحيانا. أحيانا تظهر العقيدات عند الولادة، لكن تبدو عادة في الطفولة. قد تستمر آفات جديدة بالتطور خلال سير الحياة. قد يحدث أيضا تشوه كبير وعلامات زرقاء غير منتظمة. الآفات والتي نادرا ما تتوضع في الكبد والطحال والجهاز العصبي المركزي بالإضافة إلى الجلد والسبيل المعدي المعوي، لا تتراجع عفويا.

قد يؤدي النزف الهضمي المتكرر إلى فقر دم شديد.

يمكن تلطيف الحالة باستئصال المعي المصاب.

تستأصل الأورام الوعائية الجلدية بنجاح بواسطة العلاج بالليزر.

VI. الحبيبوم التقيحي (الورم الوعائي الدموي الشعري الفصي، الحبيبوم متوسع الشعريات):

Pyogenic granuloma (Lobular Capillary Hemangioma, Telangiectatic Granuloma):

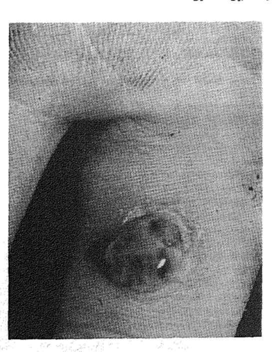
الحبيبوم التقيحي عبارة عن حطاطة صغيرة حمراء متألقة لاطئة أو معنقة وغالبا ذات عقيد collarette ابتيليالي قابل للتمييز (الشكل 3-656). قد يكون السطح نازا ومتجلبا أو ظهاريا تماما.

ينمو الحبيبوم التقيحي بسرعة بالبداية وقد يتقرح وينزف بسهولة عند الرض بسبب احتوائه على نسيج حبيبي غزير. هذه الآفات شائعة نسبيا عند الأطفال، خصوصا في الوجه والذراعين واليدين. قد تظهر كعقيدة تحت الجلد في الآفات المتوضعة فوق الأصبع أو اليد. الآفات التي تتطور فوق المخاطية الفموية أثناء الحمل تدعى الحبيبوم الحملي *granuloma gravidarum*.

تنشأ الحبيبومات التقيحية عموما عند مواقع الأذية، ولكن غالبا لا نجد قصة رض. سريريا، تشبه هذه الآفات الأورام الوعائية الدموية الصغيرة وهي غير قابلة للتمييز عنها.

مجهريا، تشبه الآفة الباكرة ورم وعائي دموي شعري باكر.

قد يسمح تشكل عقيد عند قاعدة الورم ووذمة اللحمة بتمييزه عن الورم الوعائي الدموي الشعري. الحبيبومات التقيحية سليمة، لكنها مزعجة بسبب سهولة النزف عند الرض وقد تنكس في حال عدم الاستئصال الكامل. تتطور حطاطات تابعة عديدة بعد الاستئصال غير الكامل للحبيبومات التقيحية الموجودة في الظهر، خصوصا في الناحية ما بين الكتفين.



الشكل (3-656): حبيبوم تقيحي مع سطح رطب وعقيد ظهاري عند القاعدة.

قد تتراجع الآفات الصغيرة بعد الكي بنترات الفضة، وتتطلب الآفات الكبيرة استئصال وتسليخ كهربائي عند قاعدة الجيبيوم.

تعالج أيضا بنجاح بليزر Flashlamp-Pumped- Pulsed Dye Laser.

VII. متلازمة مافوسي Maffucci Syndrome:

عبارة عن مشاركة تشوهات وعائية عديدة وأحيانا، لمفاوية مع غضرومات داخلية عقيدية في كردوس أو جدل العظام الطويلة. الآفات الوعائية النموذجية عبارة عن كتل تحت جلدية رخوة قابلة للانضغاط لا عرضية زرقاء إلى أرجوانية تنمو بالتناسب مع نمو الطفل وتستقر عند البلوغ. قد تصاب أيضا الأغشية المخاطية أو الأحشاء. يحدث البدء خلال الطفولة. قد تسبب الآفات العظمية تشوهات بالأطراف وكسورا مرضية.

التحول الخبيث للغضرومات الداخلية enchondromas (ساركوما غضروفية وساركوما وعائية) أو الخباثات البدئية (مبيضية، ساركوما ليفية، ورم دبقي، بنكرياسية) قد تكون اختلاطا (الفصلين 512 و 514).

VIII. متلازمة كليبل – ترينوني – ويبر: Klippel- Trenaunay-Weber Syndrome:

عبارة عن اضطراب غير موروث يتألف من الثلاثي: تشوه وعائي جلدي وضخامة النسيج الرخو والعظمي ودوالي وريدية.

الشذوذ موجود عند الولادة ويصيب عادة الطرف السفلي لكن قد يصيب أكثر من طرف وأقسام من الجذع أو الوجه (انظر الشكل 651-1). قد تكون ضخامة النسج الرخوة تدريجية وقد تصيب كامل الطرف أو قسم منه أو الأصابع بشكل انتقائي. غالبا ما تكون الآفة الوعائية هي وحمة الشعلة، متوضعة عموما في منطقة الضخامة. الفقاعات الوريدية و/أو الآفات الحويصلية اللمفية قد توجد على سطحها.

نموذجيا تبدو الدوالي الوريدية سميكة الجدار بنفس جانب التشوه الوعائي بعد بدء تنقل الطفل. قد يكون الجهاز الوريدي العميق غائبا أو ناقص التصنع أو مسدودا، مؤديا إلى وذمة لمفية. يمكن أن تتطور نواسير شريانية وريدية، وقد يسمع حفيف في الجزء المصاب. يمكن أن يلتبس هذا الاضطراب مع متلازمة مافوسي، أو في حال كون الآفة الوعائية السطحية بسيطة مع داء ملروي Milroy. قد يحدث ألم وتوذم بالطرف والتهاب الهلل.

من الاختلاطات غير المتواترة التهاب الوريد الخثري وخلع المفاصل وغانغرينا الطرف المصاب وقصور القلب الاحتقاني والبيلة الدموية الثانوية لإصابة السبيل البولي بالأورام الوعائية والنزف المستقيمي من آفات السبيل المعدي المعوي والآفات الرئوية وتشوهات الأوعية اللمفية.

تصوير الأوعية الشريانية والوريدية و CAT أو MRI قد يحدد بوضوح امتداد الشذوذ، لكن التصحيح الجراحي أو التلطيف صعب غالبا. تحدد استطبابات الدراسات الشعاعية للأحشاء والعظام، بشكل أفضل عبر التقييم السريري. تضم العناية الداعمة عصابات ضاغطة من أجل الدوالي وقد تفيد المعالجة الجراحية عند مرضى مختارين بحذر.

يجب علاج اختلاف طول الساقين بأجهزة تقويمية لمنع تطور تشوهات العمود الفقري. فعليا، قد نحتاج للجراحة التصحيحية العظمية لعلاج الاختلاف الهام في طول الساقين.

IX. توسع الشعريات النزفي الوراثي (داء أوسلر – ويبر– رندو): Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler-Weber-Rendu- Disease):

وهو اضطراب وراثي جسمي قاهر. الجين المفرد المصاب يرمز الإندوغلين endoglin، وهو غليكوبروتين غشائي على الخلايا الإندوتليالية يربط عامل النمو المحول بيتا. قد يعاني الأطفال المصابون من رعاف متكرر قبل كشف الآفات الجلدية والغشائية المخاطية المميزة.

الآفات المخاطية الجلدية، والتي تتطور عند البلوغ عادة عبارة عن بقع أو حطاطات أو نتوءات شبيهة بالعنكبوت تقيس 1-4 ملمتر ومحددة بوضوح حمراء إلى أرجوانية، وتتألف كل واحدة منها من شبكة محبوكة بشكل محكم مؤلفة من أوعية شعرية متوسعة متعرجة. عادة ما تصاب مخاطية الأنف والشفاه واللسان، وبشكل أقل شيوعا تحدث الآفات الجلدية في الوجه والأذنين والراحتين وأسرة الأظافر. كما قد تنشأ توسعات وعائية في الملتحمة والحنجرة والبلعوم والسبيل المعدي المعوي والمثانة والمهبل والقصبات والدماغ والكبد. النزف الجسيم هو الاختلاط الأكثر خطورة وقد يؤدي إلى فقر دم شديد. قد يحدث النزف من الأنف والفم والسبيل المعدي المعوي والسبيل البولي التناسلي والرئتين، وغالبا ما يكون الرعاف الشكاية الوحيدة، لكن يحدث في 80٪ من المرضى. حوالي 15-20٪ من المرضى المصابين بتشوهات شريانية وريدية في الرئتين يأتون بنشبات عائدة لخراجات صمية.

لدى الأفراد المصابين بتوسع الشعريات النزفي الوراثي مستويات طبيعية من عوامل التخثر وآلية تخثر سليمة. ويكون في غياب الاختلاطات الخطيرة، معدل الحياة طبيعي.

قد تزال الآفات الموضعية مؤقتا بالكي الكيماوي أو الكهربائي. وقد تكون الإجراءات الجراحية الأوسع مطلوبة للآفات الموجودة في مواقع حرجة مثل الرئتين أو السبيل المعدي المعوي. يجب علاج فقر الدم بالحديد.

X. الأورام الوعائية العنكبوتية Spider Angiomas:

يتألف العنكبوت الوعائي (الوحمة العنكبوتية) من شريان مغذ مركزي مع أوعية شعاعية متوسعة عديدة وبيغ حمامي يحيط بالآفة، ويختلف قطره من ملمترات قلائل إلى عدة سنتمترات.

يسبب الضغط فوق الوعاء المركزي ابيضاضا، والنبضان الملاحظ في الوحمات الأكبر دلالة للمصدر الشرياني للآفة. تترافق الأورام الوعائية العنكبوتية مع حالات تتميز بارتفاع مستويات الأستروجينات الدورانية مثل التشمع والحمل، لكن تحدث أيضا عند نسبة تصل لـ 15٪ من الأطفال بعمر ما قبل سن المدرسة و 45٪ من الأطفال بسن المدرسة الطبيعيين.

المواقع المعرضة أكثر عند الأطفال هي ظهر اليد والساعد والوجه والأذنان. يمكن إزالة الأورام الوعائية بتطبيق النتروجين السائل والتخثير الكهربائي أو الليزر الملون النبضي pulsed dye laser، وقد تتراجع هذه الأورام عفويا أيضا.

XI. توسع الشعريات الأساسي المعمم:

Generalized Essential Telangiectasia:

تشوه نادر، من المحتمل أنه وحمي وسببه غير معروف، وقد يبدأ في الطفولة أو البلوغ. يتألف التظاهر الخفيف للمرض من توسع شعريات بقعي شبكي الشكل، خصوصا فوق الأطراف، وأحيانا يتقدم التوسع ليصيب مناطق واسعة من سطح الجسم. يجب تمييز الحالة عن توسع الشعريات الثانوي لأدواء النسيج الضام وجفاف الجلد وتبكل الجلد ورنح توسع الشعريات.

لا يوجد علاج، لكن يمكن تطمين المرضى بعدم تأثر الصحة بهذا الاضطراب الجلدي.

XII. توسع الشعريات الوحمي وحيد الجانب:

Unilateral Nevoid Telangiectasia:

كيان غير مألوف يتميز بظهور توسع شعريات بتوزع وحيد الجانب، وبشكل رئيس في الوجه والعنق والصدر والذراعين. يحدث الشكل المكتسب خصوصا لدى الإناث عند بدء الطمث أو أثناء الحمل. يصيب الشكل الخلقي بشكل مسيطر الذكور غير المصابين باضطرابات غدية صماوية.

يتزامن ظهور هذه الآفات مع المستويات المرتفعة للاستروجينات الجوالة، مهما كان السبب. عندما يكون البدء أثناء الحمل يزول توسع الشعريات بعد الولادة.

XIII. توسع الشعريات الوراثي السليم:

Hereditary Benign Telangiectasia:

اضطراب نادر موروث جسمي قاهر يتطور أثناء الطفولة. المواقع الأكثر تعرضا هي الوجه وأعلى الجذع والذراعان. الحالة مترقية، لكن تبقى محددة في الجلد.

XIV. الجلد المرمري متوسع الشعريات الخلقي (توسع الأوردة المعمم الخلقي):

Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (Congenital Generalized Phlebectasia):

شذوذ وعائي سليم يمثل توسع الشعريات السطحية والأوردة وهو يظهر عند الولادة. المناطق المصابة من الجلد ذات لون أرجواني أو أحمر شبكي يشبه الجلد المرمري الفيزيولوجي، لكنه أكثر بروزا وغير متغير نسبيا (الشكل 656-4).

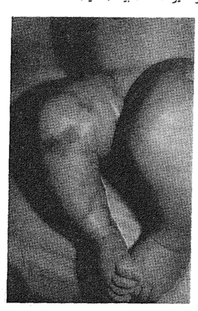
قد تكون الآفات محددة في طرف مفرد وقسم من الجذع أو تكون أكثر انتشارا. قد تكون وحمة النبيذ موجودة مرافقة.

تصبح الآفات أكثر وضوحا أثناء التغيرات في درجات حرارة الوسط والفعالية الفيزيائية أو البكاء. في بعض الحالات يكون النسيج تحت الجلد المستبطن غير متطور جيدا، وقد يحدث التقرح ضمن الشرائط الشبكية. قد يوجد نادرا عيب في نمو العظم وشذوذات تناسلية أخرى.

لا يوجد علاج نوعي مستطب، والسير المتوقع هو التحسن التدريجي مع الزوال الجزئي أو التام عند اليفع.

XV. رنح توسع الشعريات Ataxia- Telangiectasia :

(انظر الفصل 126-12). هذا الاضطراب (*متلازمة لويس-بار Louis-Bar*) ينتقل كصفة جسمية متنحية. يتطور توسع الشعريات المميز عند حوالي عمر 3 سنوات، أولا فوق الملتحمة البصلية، ومؤخرا فوق جسر الأنف والمناطق الوجنية والأذنين الخارجيتين والحنك الصلب والصدر الأمامي العلوي والحفر أمام المرفقية والمأبضية. تضم المعالم الجلدية الإضافية بقع قهوة بحليب والشيب الباكر للأشعار والتغيرات التصلبية الجلدية.



الشكل (656-4): النموذج الرخامي للجلد المرمري متوسع الشعريات الخلقي في الساق اليمنى.

XVI. التقرانات الوعائية Angiokeratomas:

تم وصف عدة أشكال من التقرانات الوعائية، لكن لا تحدث بعضها أثناء الطفولة أو اليفع. تتميز التقرانات الوعائية بتوسع الأوعية الجلدية السطحية وفرط تقرن البشرة المغطية وهي تشبه الأورام الوعائية الدموية المسطحة مع سطح ثؤلولي غير منتظم.

التقران الوعائي لـ Mibelli موروث على الأرجح بنموذج جسمي قاهر، ويتميز بحطاطات وعقد حمراء-أرجوانية أو سوداء وسفية ثؤلولية وأحيانا متجلبة وتقيس 1-8 ملتمر وتتوضع في ظهر الأصابع والأباخس والركبتين والمرفقين. بشكل أقل شيوعا قد تصاب الراحتان والأخمصان والأذنان. يتلو البدء في العديد من المرضى عضة الصقيع أو الشرث Chilblains. تنزف هذه العقد بحرية بعد الأذية وقد تنتكس استجابة للرض. *التقران الوعائي المحدد Circumscriptum* عبارة عن آفة مفردة نادرة تظهر كلويحة من عقد أو حطاطات زرقاء-حمراء مع سطح ثؤلولي. تتطور هذه الآفات عادة أثناء الرضاعة والطفولة الباكرة، وتزداد حجما عند اليفع. الطرف السفلي هو الموقع الأكثر عرضة للإصابة. قد تزال، بشكل فعال، بالعلاج القري أو الإصعاق (إتلاف النسج بالحرارة النافذة) أو الاستئصال أو الاجتثاث بالليزر.

XVII. التقران الوعائي الجسمي المنتشر (داء فابري) Angiokeratoma Corporis Diffusum (Fabry Disease): (انظر الفصل 83).

عيب ولادي لاستقلاب الشحم السكري وهو اضطراب وراثي متنحي مرتبط بالجنس مع نفوذ تام عند الذكور ونفوذ متغير عند الإناث الحاملات. التقرانات الوعائية ذات بدء قبل البلوغ وتحدث بغزارة فوق الأعضاء التناسلية والوركين والإليتين والفخذين وفي المنطقة المغبنية والسرة. تتألف هذه الآفات من حطاطات حمراء إلى زرقاء سوداء تقيس 0.1-3 ملمتر وقد تملك سطحا مفرط التقرن. توسع الشعريات مشاهد في المخاطية والملتحمة. في المجهر الضوئي، تبدو تلك التقرانات الوعائية على شكل أحياز وعائية متوسعة مملوءة بالدم ومبطنة بالإندوتليوم. إن الترسبات الشحمية الحبيبية قابلة للظهور في البالعات الأدمية والخلايا الليفية والخلايا الإندوتليالية.

تضم *التظاهرات السريرية* الإضافية نوب متكررة من حمى وألم في شديد وزراق وتبيغ نهايات الأطراف ومذل اليدين والقدمين وكثافات قرنية قابلة للكشف بالفحص بالمصباح الشقي ونقص تعرق. الإصابة الكلوية والقلبية هما السببان المألوفان للوفاة.

العيب الكيمياحيوي هو عوز الأنزيم الليزوزومي ألفا غالاكتوزيداز مع تراكم سيراميد تري هيكسوزيد Ceramide trihexoside في النسج خصوصا الإندوتليوم الوعائي وإفراغه في البول. لايوجد علاج نوعي.

وصفت أيضا آفات جلدية مشابهة في اضطراب آخر للأنزيم الليزوزومي، وفي عوز ألفا-ل-فوكوزيداز α-L-Fucosidase، وفي Sialidosis داء السياليد، وداء عوز النورامينيداز.

XVIII. الوحمة الشاحبة Nevus Anemicus:

رغم وجودها عند الولادة فإن الوحمة الشاحبة قد لا تكشف حتى فترة الطفولة الباكرة. تتألف الوحمة من بقع شاحبة محددة بوضوح مفردة أو متعددة أكثر ما تتوضع فوق الجذع ولكن قد تحدث أيضا في العنق أو الأطراف. قد تماثل هذه الوحمات لويحات البهق والوضح Leukoderma أو العيوب الاصطباغية الوحمية، لكن يمكن تمييزها فعليا عبر استجابتها للتمسيد القوي حيث يحرض التمسيد خطا حماميا وتوهجا في الجلد المجاور الطبيعي، لكن لا يحمر جلد الوحمة الشاحبة.

رغم وجود المظهر النسيجي الطبيعي للسرير الوعائي الجلدي، لا تستجيب الأوعية الدموية ضمن الوحمة لحقن الموسعات الوعائية. ويعتقد أن الشحوب المستمر قد يمثل تقبض وعائي أدرنرجي موضع دائم.

XIX. الأورام الوعائية اللمفية Lymphangiomas:

(انظر الفصل 514).

ـ الفصل 657 ـ
الوحمات الجلدية
Cutaneous Nevi

تتميز *آفات* الجلد الوحمية من الناحية النسجية المرضية، بتجمعات لأنماط خلوية متمايزة جيدا وموجودة بشكل طبيعي في الجلد. الوحمات الوعائية موصوفة في الفصل 656. وحمات الخلايا الميلانية مقسمة إلى مجموعتين واسعتين: تلك التي تظهر بعد الولادة أو الوحمات المكتسبة، وتلك التي توجد عند الولادة أو الوحمات الخلقية.

I. وحمة الخلية الميلانية المكتسبة:
Acquired Melanocytic Nevus:

وحمات الخلايا الميلانية عبارة عن عنقود من خلايا وحمية ميلانية تنشأ نتيجة تكاثر الخلايا الميلانية عند الوصل البشروي- الأدمي. قد يكون للخلايا الوحمية نفس المنشأ كخلايا ميلانية ومن المحتمل أن تكون مماثلة لها. بشكل بديل، النظرية الأقل رواجا هي المنشأ السحائي للخلايا الوحمية، مع خلايا متوضعة سطحيا ناشئة من الخلايا الميلانية *(وحمة الخلية الميلانية)* وخلايا في الطبقات الأعمق ناشئة من خلايا شوان *(وحمة عصبانية neuroid)*.

A. **الوبائيات:** يزداد عدد وحمات الخلايا الميلانية المكتسبة تدريجيا خلال الطفولة، وبشكل حاد عند اليفع، وأكثر بطأ في الفترة الباكرة من البلوغ. ويبقى العدد ثابتا خلال العقد الثالث أو الرابع ثم يتناقص ببطء فيما بعد. العدد الوسطي لوحمات الخلايا الميلانية عند البالغ هو 25-35. كلما ازداد عدد الوحمات الموجودة، ازدادت خطورة تطور الميلانوما. التعرض للشمس أثناء الطفولة، خصوصا التعرض المتردد والمكثف عند الشخص ذي الجلد الفاتح مع الميل لحدوث حرق ونمش الذي هو عندهم أكثر منه عند ذوي الجلد الأسمر هو عامل محدد هام لعدد وحمات الخلايا الميلانية المتطورة. أيضا، تترافق الأعداد الزائدة من الوحمات مع التثبيط المناعي وإعطاء المعالجة الكيماوية.

B. **التظاهرات السريرية:** وحمات الخلايا الوحمية ذات قصة حياة محددة بوضوح، وهي تصنف إلى وصلية ومركبة وأدمية اعتمادا على موقع الخلايا الوحمية في الجلد. في الطفولة أكثر من 90٪ من الوحمات وصلية. ويحدث تكاثر الخلية الميلانية عند وصل البشرة والأدمة لتشكل أعشاش من الخلايا. تظهر *الوحمات الوصلية* في أي مكان من الجسم وبلون بني ذي درجات مختلفة، وهي صغيرة نسبيا وواضحة الحدود منبسطة ومتغيرة في الشكل. تكون الخلايا الوحمية المتملنة مكعبة أو ظهارانية الشكل وتتجمع في أعشاش على الجانب البشروي من الغشاء القاعدي. رغم أن بعض الوحمات خصوصا المتوضعة في الراحتين والأخمصين والأعضاء التناسلية تبقى وصلية طيلة الحياة إلا أن معظمها يصبح مركبة كخلايا ميلانية تهاجر إلى الأدمة الحليمية لتشكل أعشاشا عند الوصل البشروي الأدمي وضمن الأدمة. في حال توقف تكاثر الخلايا الميلانية الوصلية، تبقى أعشاش الخلايا الميلانية فقط ضمن الأدمة مشكلة وحمة داخل الأدمة. قد تصبح *الوحمات المركبة وداخل الأدمة* مع النضج مرتفعة وشبيهة بالقبة وثؤلولية أو معنقة. تكون الآفات المرتفعة نسبيا مركبة عادة. وتكون الآفات المرتفعة بشكل مميز داخل أدمية عادة. مع تقدم العمر تتراجع أعشاش الخلايا الميلانية الأدمية وتختفي الوحمات تدريجيا.

C. **الإنذار والمعالجة:** الوحمات المصطبغة المكتسبة سليمة، لكن تخضع نسبة صغيرة جدا للتحول الخبيث. التغيرات المشبوهة مثل الزيادة السريعة في الحجم وتطور آفات تابعة لها وتبرقش اللون، خصوصا أطياف اللون الأحمر والبني والرمادي والأسود والأزرق، والسلس الصباغي والحواف المثلمة أو غير المنتظمة والتغيرات في القوام مثل التوسف والتسحج والتقرح والجساءة أو الاعتلال الغدي اللمفاوي الناحي، هي استطبابات الاستئصال والتقييم النسيجي المرضي. معظم هذه التغيرات تكون عائدة للتخريش أو الانتان أو التعطن، ويحدث الاغمقاق والزيادة التدريجية في الحجم والارتفاع بشكل طبيعي خلال اليفع ويجب أن تكون سببا لاهتمام زائد. يجب إعطاء الاعتبار لوجود عوامل خطورة لتطور الملانوما ورغبة الوالدين في استئصال الوحمة. في حال بقاء الشك حول الطبيعة السليمة للوحمة، فإن الاستئصال هو إجراء آمن وبسيط وكفيل بأن يزيل القلق.

II. وحمة الخلية الميلانية اللانموذجية:

Atypical Melanocytic Nevus:

تحدث وحمات الخلية الوحمية اللانموذجية بشكل عائلي جسمي قاهر وهي ذات ميل لتشكيل الميلانوما (متلازمة الميلانوما – الشامة العائلية، متلازمة الوحمة عسيرة التنسج، متلازمة الشامة BK) وبشكل إفرادي. تحدث 2٪ فقط من كل الأورام الميلانية عند الأطفال في الأشخاص المصابين بهذه المتلازمة العائلية، و10٪ من المرضى بهذه المتلازمة يتطور لديهم ميلانوما قبل عمر 20 سنة. تم تسجيل الميلانوم الخبيث في أطفال مصابين بمتلازمة الوحمة عسيرة التنسج بعمر باكر مثل 10 سنوات. تعادل خطورة تطور الميلانوما 100٪ بشكل أساسي عند الأفراد المصابين بمتلازمة الوحمة عسيرة التنسج مع وجود قصة ميلانوما عند فردين من أفراد العائلة. تم اقتراح مصطلح *متلازمة الشامة اللانموذجية* لوصف الآفات عند الأفراد الذين ليس عندهم قصة عائلية لميلانوما ذات نمط جسمي قاهر، لكن مع وجود أكثر من 50 وحمة عند هؤلاء الأفراد بحيث تكون بعضها لانموذجية. خطورة الميلانوما، مدى الحياة، المترافقة مع الوحمات عسيرة التنسج هي 5-10٪.

تميل الوحمات اللانموذجية لأن تكون كبيرة (5-15 ملمتر) ومدورة إلى بيضوية. وهي تملك حوافا غير منتظمة ولونا مبرقشا وارتفاعا لقسم من الآفة. هذه الوحمات أكثر شيوعا في الجذع الخلفي مما يدل على أن التعرض المكثف المتردد للشمس يلعب دورا في تكوينها. لكن قد تحدث أيضا في المناطق المحمية من الشمس مثل الثديين والإليتين والفروة. لا تتطور الوحمات اللانموذجية عادة حتى البلوغ، على الرغم من احتمال وجود آفات الفروة بوقت أبكر. نسيجيا مرضيا، تظهر الوحمات اللانموجية تكاثرا غير مرتب للخلايا الميلانية داخل البشروية اللانموذجية وارتشاحا لمفاويا وتنسجا ليفيا وتكونا وعائيا. قد يفيد الحصول على إثبات نسيجي مرضي لتغيرات عسر التنسج بالخزعة لتحديد هؤلاء الأفراد. من الحكمة استئصال الوحمات اللانموذجية الحدية borderline atypical nevi عند الأطفال المثبطين مناعيا أو عند المعالجين بالأشعة X أو بالأدوية الكيماوية. رغم ترافق المعالجة الكيماوية مع تطور عدد أكبر من وحمات الخلايا الميلانية، إلا أنها غير مرتبطة مباشرة مع زيادة خطورة تطور ميلانوما. تكون عتبة استئصال الوحمات اللانموذجية سريريا

أدنى عند مواقع صعبة المراقبة مثل الفروة. يجب إجراء فحص جلدي كامل كل 6-12 شهر عند الأطفال المصابين بالوحمات اللانموذجية. يجب نصح الوالدين حول أهمية الحماية من الشمس وإرشادهم إلى ضرورة البحث عن العلامات الباكرة للميلانوما على أساس منتظم كل 3-4 أشهر تقريباً.

III. وحمة الخلية الميلانية الخلقية:

Congenital Melanocytic Nevus:

وحمات الخلايا الميلانية الخلقية موجودة في حوالي 1٪ من الرضع حديثي الولادة. تصنف هذه الوحمات حسب الحجم إلى: وحمات خلقية عرطلة تقيس أكثر من 20 سنتمتر قطراً (حجم بالغ) ووحمات خلقية صغيرة أقل من 2 سنتمتر قطراً ووحمات متوسطة الحجم تكون ذات حجم بين الشكليين السابقين. نسيجياً مرضياً، تتميز الوحمات الخلقية بوجود خلايا وحمية في الأدمة الشبكية السفلية وبين الحزم الكولاجينية محيطةً بالملحقات الجلدية والأعصاب والأوعية في الأدمة السفلية، وتمتد أحياناً إلى الشحم تحت الجلد. تحديد الآفة غير واضح غالباً، وبما أنها قد تملك مظاهر نسيجية للوحمات الوصلية أو المركبة أو داخل الأدمة الاعتيادية فإن بعض الوحمات التي لا توجد عند الولادة تبدي ملامح نسيجية مرضية للوحمات المكتسبة. أكثر من ذلك قد يصعب تمييز الوحمات الخلقية سريرياً عن الأنماط الأخرى للآفات الاصطباغية، بالإضافة إلى صعوبة تحديد وجود الوحمات عند الولادة من قبل الوالدين أحياناً. يضم التشخيص التفريقي السريري البقع المنغولية وبقع قهوة بحليب وهامارتوما العضل الأملس والداء الميلانيني الأدمي(وحمات إيتو وأوتا).

المواقع المؤهلة أكثر *للوحمات الخلقية الصغيرة* هي أسفل الجذع وأعلى الظهر والكتفان والصدر والقسم الداني من الأطراف. قد تكون الآفات مسطحة أو مرتفعة، ثؤلولية أو عقيدية وقد تكون ذات لون بني أو أزرق أو أسود بدرجات مختلفة. وبسبب صعوبة تحديد الوحمات الخلقية الصغيرة بشكل مؤكد فإن المعطيات المتعلقة باحتمال تحولها إلى الخباثة لا تزال موضع جدل. اعتماداً على المعايير التاريخية، يقدر بأن حوالي 15٪ من الأورام الميلانية تنشأ ضمن الوحمات الخلقية الصغيرة. مع المعايير النسيجية المرضية، وجدت الوحمة الخلقية بالمشاركة مع حوالي 3-8٪ من الأورام الميلانية. استئصال كل الوحمات الخلقية الصغيرة غير مطلوب، خصوصاً في ضوء حقيقة الاحتمال النادر جداً لتطور ميلانوما في الوحمة الخلقية الصغيرة قبل البلوغ. يجب موازنة عدد من العوامل في قرار استئصال الوحمة أو عدم استئصالها، متضمنة توضعها والقدرة على مراقبتها سريرياً واحتمال التندب ووجود عوامل خطورة أخرى للميلانوما ووجود ملامح سريرية لانموذجية.

الوحمات المصطبغة الخلقية العرطلة (أقل من 20000/1 ولادة) موجودة، أكثر ما تكون في الجذع الخلفي، لكن قد تظهر أيضاً في الرأس أو الأطراف. هذه الوحمات ذات أهمية خاصة بسبب ترافقها مع ملان السحايا الرقيقة Leptomeningeal melanocytosis وتأهبها لتطور ميلانوم خبيث. أكثر ما تحدث إصابة السحايا الرقيقة عندما تتوضع الوحمة في الرأس أو في الخط المتوسط من الجذع، خصوصاً عندما تترافق مع وحمات خلايا ميلانية تابعة "Satellite". قد تسبب الخلايا الوحمية ضمن السحايا الرقيقة والبارانشيم الدماغي ارتفاع ضغط داخل القحف واستسقاء رأس واختلاجات وتأخر عقلي وعيوب حركية وقد تؤدي إلى ميلانوما. يمكن تحديد الخباثة بالفحص الخلوي الدقيق للسائل الدماغي الشوكي لتحري وجود خلايا حاوية على الميلانين. لوحظ ملان السحايا الرقيقة اللاعرضي في التصوير بالـ MRI عند ثلث الأفراد المصابين بالوحمة الخلقية العرطلة. نسبة الحدوث الإجمالية للميلانوما الخبيث الذي ينشأ في الوحمة الخلقية العرطلة، تقدر بحوالي 5-10٪، وحوالي 3٪ من كل الأورام الميلانية التي تنشأ ضمن الوحمة الخلقية العرطلة. ويقدر بأن حوالي نصف كل الأورام الميلانية التي تنشأ ضمن الوحمات الخلقية العرطلة تحدث بعمر 5 سنوات. ويبلغ معدل الوفاة حوالي 45٪. يبقى تدبير الوحمات الخلقية العرطلة موضع نقاش ويجب أن يضم رأي الوالدين وأخصائي الأطفال وأخصائي الأمراض الجلدية وأخصائي الجراحة التجميلية. في حال توضع الوحمة في الرأس أو العمود الفقري، قد يسمح التصوير بالـ MRI بكشف الداء الميلانيني العصبي، ووجوده يجعل الاستئصال العام للوحمة من الجلد عملاً لا جدوى منه. في حال غياب الداء الميلانيني العصبي الاستئصال الباكر والترميم المساعد بممددات النسج أو التطعيم قد ينقص حمل الخلايا الوحمية، وبذلك ينقص احتمال تطور الميلانوما، ولكن على حساب عمليات جراحية عديدة مشوّهة. كذلك الخلايا الوحمية المتوضعة عميقاً ضمن النسج تحت الجلد يمكن تجنب استئصالها. الخزعات العشوائية للوحمة غير مفيدة، لكن من المستطب إجراء خزعة من العقيدات الممتدة حديثاً. المتابعة مستطبة كل 6 أشهر لفترة 5 سنوات وكل 12 شهر بعد ذلك. الصور الفوتوغرافية المرحلية للوحمة قد تفيد في كشف التغيرات.

IV. الورم الميلانيني Melanoma:

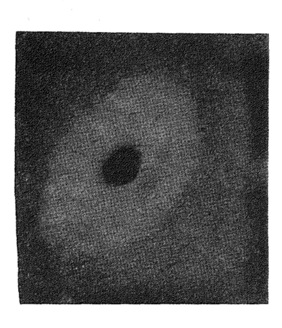
يمثل الميلانوما الخبيث 1-3٪ من كل خباثات الأطفال وهو السرطان الأكثر شيوعاً عند البالغين بعمر 25-29 سنة. تتطور الميلانوما بشكل رئيسي عند الأفراد البيض وفي الرأس والجذع عند الذكور وفي الأطراف عند الإناث. تضم عوامل خطورة تطور الميلانوما وجود متلازمة الميلانوما-الشامة اللانموذجية العائلية أو جفاف الجلد المصطبغ وزيادة عدد وحمات الخلايا الميلانية (الوحمات

المكتسبة أو الوحمة الخلقية العرطلة أو الوحمات اللانموذجية) والبشرة الشقراء، والتعرض الزائد للشمس، خصوصاً التعرض المكثف المتردد لضوء الشمس، وقصة شخصية أو عائلية (أقارب الدرجة الأولى) لميلانوما سابقة والتثبط المناعي. تتطور أقل من 5٪ من الأورام الميلانينية عند الأطفال ضمن الوحمات الخلقية العرطلة أو عند المصابين بمتلازمة الميلانوما- الشامات اللانموذجية العائلية. تتطور الميلانوما في حوالي 40-50٪ في موقع لا تبدو فيه وحمة ظاهرة. معدل الوفاة الناجمة عن الميلانوما متعلق بشكل رئيسي بسماكة الورم ومستوى غزوه للجلد. يصل معدل الوفاة الإجمالي حتى 40٪ تقريباً بغض النظر عن نشوئه عند بالغ أو طفل. بغياب المعالجة الفعالة للورم الميلانيني، تعتبر الوقاية والكشف الباكر إجراءات أكثر فعالية، ويجب التأكيد على تجنب التعرض المكثف للشمس في منتصف اليوم بين الساعة 10 قبل الظهر و 3 بعد الظهر واستعمال ملابس واقية مثل القبعة وأكمام طويلة وبنطال واستخدام واقي شمسي. يضم الكشف الباكر الفحوصات المتواترة السريرية والفوتوغرافية للمرضى ذوي الخطورة (متلازمة الوحمة عسيرة التنسج) والاستجابة السريعة للتغيرات السريعة في الوحمات (الحجم، الشكل واللون والالتهاب والنزف أو التحلب والحس).

V. وحمة الهالة (الوَضَح المكتسب النابذ) : Halo Nevus (Leukoderma Acquisitum Centrifugum):

تحدث وحمات الهالة بشكل رئيسي عند الأطفال وصغار البالغين، وأكثر شيوعاً في الظهر (الشكل 657-1). قد يتزامن تطور الهالة مع البلوغ أو الحمل. كثيراً ما تتطور هالات في نفس الوقت في عدة وحمات مصطبغة. النتيجة المألوفة هي الزوال اللاحق للوحمة المركزية خلال عدة أشهر، وقد يُعاد تصبغ المنطقة زائلة الصباغ أو لا يُعاد. من المستطب إجراء الاستئصال والفحص النسيجي المرضي للآفة، وذلك فقط عندما تكون طبيعة الآفة المركزية موضع شك. أحياناً تتطور منطقة محيطية من زوال التصبغ في وحمة الخلية الميلانية المكتسبة وذلك خلال فترة أيام إلى أسابيع. نسيجياً مرضياً: يوجد ارتشاح التهابي كثيف من اللمفاويات والناسجات بالإضافة إلى الخلايا الوحمية.

تعكس الهالة الشاحبة زوال الخلايا الميلانية. تترافق هذه الظاهرة مع الوحمات الخلقية والوحمات الزرقاء ووحمات سبيتز Spitz والوحمات عسيرة التنسج والأورام الليفية العصبية والميلانوما الخبيث البدئي والثانوي وأحياناً مع الشيب الباكر ومتلازمة Vogt-koyanagi-Harada وفقر الدم الخبيث. توجد نسبة حدوث زائدة لوحمات الهالة عند مرضى البهق. لدى الأفراد المصابين بوحمات الهالة أضداد جوالة ضد سيتوبلاسما خلايا الميلانوما الخبيث، مع وجود لمفاويات تعزز قتل خلايا الميلانوما في نسيج الزرع.



الشكل (657-1): وحمة هالة متطورة جيداً.

VI. وحمة سبيتز (وحمة الخلية المغزلية والظهارانية): Spitz Nevus (Spindle and Epithelioid Cell Nevus):

أكثر ما توجد وحمة سبيتز خلال العقدين الأولين من الحياة كحطاطة وردية إلى حمراء ناعمة شبيهة بالقبة قاسية غير مشعرة وذلك في الوجه والكتف أو الطرف العلوي. معظمها ذات قطر أقل من 1 سنتمتر، لكن يمكن أن تصل حتى حجم 3 سنتمتر. تحدث نادراً بشكل آفات متجمعة عديدة. تضم الآفات المشابهة عيانياً الحبيبوم التقيحي والورم الوعائي الدموي ووحمة الخلية الوحمية والحبيبوم الأصفر (عند اليافعين) وكارسينوما الخلية القاعدية، لكن نسيجياً، هذه الكيانات متميزة عن بعضها البعض. قد يصعب تمييز وحمة سبيتز نسيجياً مرضياً عن الميلانوما الخبيث بسبب أن اللانموذجية النووية مظهر شائع، خصوصاً بعد النكس الموضعي للوحمة. قد يحدث النكس الموضعي بعد الاستئصال في نسبة تصل حتى 5٪ أحياناً. في حال وجود اشتباه سريري باحتمال كون الوحمة ميلانوما، من المستطب إجراء خزعة استئصالية لكامل الآفة.

في حال كون حواف استئصال وحمة سبيتز إيجابية، من الحكمة إعادة استئصال الموضع لتجنب الصعوبات في التفسير النسيجي المرضي للآفة في المستقبل.

VII. الوحمة النمشية نطاقية الشكل (الشامات المتراكمة): Zosteriform Lentiginous Nevus (Agminated Lentigenes):

هي آفة وحيدة الجانب شبيهة بالشريط مؤلفة من بقع عديدة بنية أو سوداء تقيس 2-10 ملمتر متوضعة في الوجه أو الجذع

أو الأطراف. قد توجد الوحمة عند الولادة، أو قد تتطور أثناء الطفولة. نسيجيا مرضيا، تشاهد أعداد زائدة من الخلايا الميلانية في حواف الشبكات الوعائية العصبية الممتدة للبشرة.

VIII. الوحمة المرقطة (الوحمة النمشية المرقطة):
Nevus Spilus (Speckled Lentiginous Nevus):

عبارة عن لطخة بنية مسطحة يوجد داخلها مكونات خلوية ميلانية بنية أغمق مسطحة أو مرتفعة. تختلف هذه الوحمات بالحجم بشكل كبير ويمكن أن تحدث في أي مكان من الجسم. الوحمة المرقطة نادرة عند الولادة، وأكثر ما تكتسب خلال فترة الرضاعة المتأخرة أو الطفولة الباكرة. المكونات القاتمة ضمن الوحمة موجودة عادة بشكل مبدئي وتميل للزيادة بالعدد تدريجيا مع مرور الوقت. تمثل البقع الأغمق خلايا وحمية بتوضع وصلي أو أدمي، وتبدي اللطخة أعدادا زائدة من الخلايا الميلانية بنموذج بشروي نمشي. من غير المؤكد احتمال الخباثة للوحمات، وتوجد الوحمة المرقطة بشكل أكثر شيوعا عند الأفراد المصابين بالميلانوما بالمقارنة مع الأفراد الطبيعيين. لا تحتاج الوحمات إلى الاستئصال إلا عند ملاحظة ملامح لانموذجية أو تغيرات سريرية.

IX. وحمة أوتا Nevus of Ota:

وحمة أوتا أكثر شيوعا عند الإناث والأشخاص الآسيويين والسود. تتألف هذه الوحمة من لطخة دائمة مؤلفة من بقع ملتحمة جزئيا زرقاء وسوداء وبنية. قد تختلف شدة الصباغ من يوم إلى يوم، وقد تحدث الضخامة والاغمقاق مع الزمن. بعض مناطق الوحمة تكون مرتفعة أحيانا. تشبه الوحمات البقعية البقع المنغولية من حيث اللون وتحدث بتوزع وحيد الجانب في المناطق المعصبة بالفرع الأول والثاني من العصب مثلث التوائم. تختلف وحمة أوتا عن البقعة المنغولية، ليس فقط بالتوزع، ولكن أيضا، بوجود المظهر المرقط أكثر من المظهر المتماثل. تملك الوحمة أيضا تركيزا أكبر من الخلايا الميلانية الأدمية التغصنية المتطاولة والمتوضعة في القسم الأعلى للأدمة أكثر من القسم الأسفل. تظهر وحمة أوتا عند الولادة أحيانا، وفي حالات أخرى قد تنشأ خلال العقد الأول أو الثاني من الحياة. تحدث عند بعض المرضى إصابة لطخية في الملتحمة والحنك الصلب والبلعوم والمخاطية الأنفية والشدقية أو غشاء الطبل. التحول الخبيث نادر جدا. قد يكون العلاج بالليزر فعالا في إنقاص التصبغ.

تتوضع وحمة إيتو *Ito* في مناطق فوق الترقوة والكتف والدالية. تميل هذه الوحمة إلى كونها أكثر انتشارا في توزعها وأقل ترقطا من وحمة أوتا. العلاج المتوفر هو التغطية بمواد التجميل أو العلاج بالليزر فقط.

X. الوحمات الزرقاء Blue Nevi:

الوحمة الزرقاء الشائعة Common Blue Nevus عبارة عن حطاطة لا عرضية ملساء شبيهة بالقبة زرقاء إلى زرقاء رمادية وتقيس أقل من 10 ملتمر قطرا وذلك في الوجه الظهري لليدين والقدمين. تشكل الوحمات الزرقاء الشائعة نادرا لويحات كبيرة. تكون الوحمة الزرقاء مكتسبة دائما تقريبا، وغالبا أثناء فترة الطفولة وأكثر شيوعا عند الإناث. تتميز مجهريا بمجموعات من خلايا ميلانية مصطبغة بشدة شبيهة بالمغزل في الأدمة. هذه الوحمة سليمة.

تقيس *الوحمة الزرقاء الخلوية Cellular Blue Nevus* حوالي 1-3 سنتمتر قطرا وأكثر ما تتوضع في الإليتين وفي المنطقة العجزية العصعصية. بالإضافة إلى تجمعات الخلايا الميلانية التغصنية الأدمية المصطبغة بشدة، يلاحظ وجود جزر خلوية مكونة من خلايا كبيرة شبيهة بالمغزل وذلك في الأدمة، وقد تمتد إلى الشحم تحت الجلد. الوحمة الزرقاء الخلوية ذات نسبة حدوث قليلة لكن محددة للتحول الخبيث، لذلك الاستئصال هو العلاج المختار. *الوحمة المشتركة Combined Nevus* هي عبارة عن ترافق الوحمة الزرقاء مع وحمة الخلية الميلانية المغطية لها.

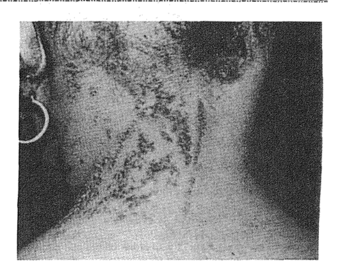
اللون الأزرق- الرمادي لهذه الوحمات هو تأثير نموذجي للميلانين الأدمي. تخترق أطوال الموجات الأكبر للضوء المرئي الأدمة العميقة وتمتص من قبل الميلانين، أما طول الموجة الأقصر للضوء الأزرق فلا يخترق عميقا، لكن ينعكس بدلا من ذلك باتجاه المراقب.

XI. الوحمة الناصلة (الوحمة زائلة الصباغ):
Achromic Nevus (Nevus Depigmentosus):

هذه الوحمات موجودة عادة عند الولادة، وهي عبارة عن لطخ أو شرائط بقعية موضعية ناقصة الصباغ، غالبا مع حواف شاذة غير منتظمة. يمكن أن تشبه سريريا الميلان الناقص لإيتو Hypomelanosis of Ito، باستثناء أنها أكثر توضعا وغالبا وحيدة الجانب. وقد تشبه الآفات الصغيرة بقع ورق الدردار الأبيض للتصلب الحدبي. يبدو أنها تمثل عيبا بؤريا في نقل الجسيمات الميلانية إلى الخلايا التقرنية.

XII. الوحمات البشروية Epidermal Nevi:

قد تلاحظ عند الولادة، أو قد تتطور خلال الأشهر أو السنوات الأولى من الحياة. تصيب كلا الجنسين بشكل متساوي، وتحدث بشكل فرادي عادة. الوحمات البشروية عبارة عن آفات عابية تتميز بفرط تنسج البشرة و/أو بنى الملحقات في منطقة موضعة من الجلد. تكاثر خلايا الوحمة الخلوية الوحمية غير موجود في هذه الآفات.



الشكل (657-2): وحمة بشروية ثؤلولية شريطية على العنق.

تصنف الوحمات البشروية إلى عدد من المتنوعات، وذلك بالاعتماد على المظاهر الشكلية وامتداد الوحمة والبنية البشروية المسيطرة. مبدئياً، قد تبدو الوحمة البشروية بشكل لطخة عديمة اللون وسفية نسبياً والتي مع النضج تصبح أكثر خطية وسماكة وثؤلولية ومفرطة التصبغ. الآفات المنظمة أو *المرتبة Systematized* تشير إلى توزع منتشر أو مكثف للآفات، *والسماك القنفذي Ichthyosis hystrix* يدل على توزع مكثف وثنائي الجانب. تضم الأنماط الشكلية أورام حليمومية مصطبغة، غالباً في توزع خطي وشرائط مفرطة التقرن وحيدة الجانب تتوضع في أحد الأطراف وربما في قسم من الجذع؛ ولويحات مفرطة التصبغ مخملية؛ وآفات مفرطة التقرن ملتفة أو رخامية في لويحات موضعة (الشكل 657-2) أو تتواجد فوق مناطق واسعة من سطح الجسم على طول خطوط بالاشكو Blaschko. المتنوع الالتهابي الخطي الثؤلولي حاك بشكل ملحوظ ويميل لأن يصبح حمامياً وسفياً ومتجلباً.

يتطور النموذج النسيجي بنضج الآفة، لكن فرط تنسج البشرة يكون إلى حد ما ظاهراً في كل مراحل التطور. ملحق واحد أو آخر من ملحقات الأدمة قد يكون مسيطراً في الآفة الخاصة. يجب تمييز هذه الوحمات عن الحزاز المخطط والورم الوعائي اللمفاوي المطوق وبقعة شاغرين للتصلب الحدبي والوحمات المشعرة الخلقية وتقرن الجلد التفني الخطي والحزاز المسطح الخطي والصداف الخطي والمرحلة الثؤلولية للسلس الصباغي والوحمة الزهمية (جاداسون). العوامل الحالة للقرنين، مثل حمض الريتينوئيك أو حمض الساليسيليك، قد تكون فعالة بدرجة متوسطة في إنقاص التوسف والسيطرة على الحكة، لكن تتطلب *المعالجة* النهائية استئصال كامل السماكة، والنكس مألوف في حال كون الاستئصال أكثر سطحية. بشكل بديل، قد تترك الوحمة سليمة بدون أي تداخل. تتطور نادراً كارسينوما الخلية القاعدية أو الشائكة في الوحمة البشروية الثؤلولية التي تبدي بشكل مفاجئ نمواً أو تعقداً أو تسحجات.

أحياناً، تترافق الوحمات البشروية مع اضطرابات أخرى للجلد والنسج الرخوة والعينين والجهاز العصبي والقلبي الوعائي والعضلي الهيكلي والجهاز البولي التناسلي. في تلك الحالات، المشار إليها بمتلازمة الوحمة البشروية، يوجد نمط ظاهري Phenotype موزاييكي. هذه المتلازمة رغم ذلك ليست كياناً سريرياً واضح المعالم. المتلازمات المحددة تماماً من نمط الوحمة البشروية والتي تميز العيوب الولادية، تضم متلازمات الوحمة الزهمية وبروتيوس Proteus و CHILD(عسر تنسج شقي خلقي مع احمرار جلد سمَّاكي الشكل وعيوب بالأطراف).

A. **الوحمة الزهمية (Jadassohn)**: هذه الوحمة عبارة عن لويحة صغيرة نسبياً محددة بوضوح، بيضوية أو خطية مرتفعة صفراء إلى برتقالية وعادة خالية من الأشعار وتتوضع على رأس وعنق الرضع وأحياناً على الجذع. على الرغم من أن الآفة مميزة نسيجياً مرضياً من خلال غزارة الغدد الزهمية فإن جميع عناصر الجلد تكون موجودة. غالباً ماتكون الآفة مسطحة وغير واضحة في فترة الطفولة الباكرة. مع النضج عادة أثناء اليفع تصبح ثؤلولية مرصعة بعقيدات مطاطية كبيرة. يعكس المظهر السريري المتغير النموذج النسيجي المتميز بدرجة مختلفة من فرط التقرن وفرط تنسج البشرة وتشوه الجريبات الشعرية وغالباً غزارة الغدد الزهمية ووجود غدد مفترزة Apocrine هاجرة. يعتقد أن تلك اللويحات تتشكل من الخلايا المنتشة الإبيتليالية البدئية Pleuri-Potential والتي يمكن أن تتمايز إلى أورام إبيتليالية متنوعة. لاحقاً وأثناء فترة البلوغ، غالباً ما تختلط تلك الوحمات بخباثات ثانوية وأورام سليمة للملحقات الجلد، وأشيعها كارسينوما الخلية القاعدية وورم الغدد العرقية الكهفي الحليمي Syringocystadenoma Papilliferum. يمكن تأكيد التشخيص بإجراء خزعة. العلاج المختار هو الاستئصال الكامل قبل فترة اليفع. الوحمات الزهمية المترافقة مع عيوب الجملة العصبية المركزية والجهاز الهيكلي والعين تمثل متنوع من متلازمة الوحمة البشروية.

B. **وحمة بيكر Becker(قتام بيكر Becker Melanosis)**: شكل من الوحمة البشروية يتطور بشكل رئيسي عند الذكور، أثناء فترة الطفولة أو اليفع، مبدئياً بشكل بقعة مفرطة الصباغ.

غالباً ما يتطور فرط شعرانية محددة بمنطقة فرط الصباغ لتتطور هذه الآفة فيما بعد للويحة مفرطة الصباغ وحيدة الجانب غير منتظمة وسميكة نسبياً. المواقع الأكثر شيوعاً هي الجذع العلوي والذراع العلوي. نسيجياً مرضياً، تبدي الوحمة عدداً زائداً من الخلايا الميلانية القاعدية وفرط تنسج بشروي. من الشائع ترافق قتام بيكر مع هامارتوما (ورم عابي) العضل الأملس، والذي قد يبدو كارتفاعات حطاطية أو جساءة حول الأجربة. رض هذه الآفة قد يسبب تقلص العضل الأملس مع انتصاب الشعر.

الحساسية للأندروجين قد تلعب دوراً في تطور قتام بيكر. الوحمة سليمة بدون خطورة التحول السرطاني، ونادراً جداً ماتترافق مع شذوذات أخرى.

XIII. الوحمة الزؤانية Nevus Comedonicus:

وحمة عضوانية Organoid غير شائعة من منشأ إبيتيليالي تتكون من لويحات خطية من أجربة مسدودة مما يحرض تشكل الزؤانات. قد توجد عند الولادة أو في فترة الطفولة. تمثل السدادات القرنية توسفات تقرنية ضمن الأجربة الشعرية الزهمية المتوسعة المشوهة. غالباً ما تكون الآفات وحيدة الجانب وقد تتطور في أي موقع. نادراً ماتترافق مع تشوهات خلقية أخرى تتضمن عيوب هيكلية وشذوذات دماغية والساد. غالباً ماتكون تلك الآفات لاعرضية، ولكن أحياناً يحدث التهاب متكرر مؤدياً إلى تشكل كيسي ونواسير وتندبات. لايوجد علاج فعال باستثناء الاستئصال كامل السماكة، ويمكن تلطيف الآفات الأكبر بتطبيق منتظم لمستحضر حمض الريتينوئيك.

XIV. وحمة النسيج الضام:

عبارة عن هامارتوما الكولاجين والايلاستين و/ أو الغليكوز أمينوغليكانات للصقل الأدمي خارج الخلوي. قد تحدث كعيب مفرد أو تظاهرة لاضطراب مشارك، قد تحدث في أي موقع ولكن الأشيع على الظهر والأليتين والذراعين والفخذين. هي عبارة عن لويحات بلون الجلد أو عاجية أو صفراء تقيس 2-15سنتمتر قطراً، تتألف من عدة حطاطات بالغة الصغر أو عقيدات متجمعة، من الصعب تمييزها عيانياً بسبب التغيرات اللونية المخاتلة. هذه اللويحات ذات قوام مطاطي أو قوام حصى الرصف بالجس. موجودات الخزعة متنوعة وتضم زيادة كمية و/أو تنكس أو تجزؤ كولاجين الأدمة والنسيج المرن والمادة الأساسية. تحدث آفات مشابهة مع التصلب الحدبي وتدعى بقع شاغرين Shagreen ولكن هذه البقع تتكون من كمية مفرطة من الكولاجين فقط. يدعى تَشَارُك العديد من وحمات حطاطية صغيرة للنسيج الضام مع ترقط العظام Osteopoikilosis (داء خلقي يتميز ببقع عدسية الشكل في بعض العظام) *بالتليف الجلدي العدسي المنتشر* (متلازمة Buschke-Ollendorf).

XV.هامارتوما العضل الأملس(ورم العضل الأملس العابي)

عبارة عن شذوذ تطوري ينتج عن فرط تنسج العضل الأملس (ناصبات الشعر) مترافق مع جريبات شعرية. عادة مايتظاهر عند الولادة أو بعدها بفترة قصيرة بشكل لويحة بلون اللحم أو مصطبغة نسبياً مع فرط أشعار وذلك في الجذع أو الأطراف. رض أو حك السطح يؤدي إلى ارتفاع أو حركة متموجة عابرة للآفة محدثة بتقلص الحزيمات العضلية. يلتبس خطأً مع الوحمة المصطبغة الخلقية، ولكن التمييز بينهما هام لأنه لايحمل خطورة الميلانوما الخبيثة ولاداعي للاستئصال.

ـ الفصل 658 ـ
الآفات مفرطة الصباغ
Hyperpigmented Lesions

I. اضطرابات الصباغ:

زيادة لون الجلد قد تكون معممة أو موضعة وقد تنتج عن عيوب متنوعة في تشكل الخلية الميلانية أو تمايزها أو هجرتها أو توزعها أو في انتاج وتوزع الميلانين. يمثل بعض تلك الشذوذات تظاهرة لمرض جهازي (فرط تصبغ داء أديسون) ويمثل بعضها الآخر عيوب تطورية معممة أو بؤرية (Piebaldism المهق الجزئي)، والبعض الآخر لانوعي ناتج عن التهاب جلدي (فرط تصبغ عقب الالتهاب).

II. النمش Ephelids or Freckles:

عبارة عن بقع بنية فاتحة أو غامقة تقيس عادةً أقل من 3 ملم قطراً، مع حواف غير محددة بوضوح، وتتوضع في المناطق المعرضة للشمس مثل الوجه وأعلى الظهر والذراعين واليدين. تثار عند التعرض للشمس خصوصاً أثناء الصيف وقد تبهت أو تزول أثناء الشتاء. أكثر شيوعاً عند الأشخاص ذوي الشعر الأشقر، وتظهر أولاً أثناء سنوات ماقبل المدرسة، وهي محددة بجين جسمي مسيطر. نسجياً، تتميز بازدياد صباغ الميلانين في الخلايا القاعدية البشروية والتي تملك نتوءات تغصنية أكبر وأوفر من الخلايا الميلانية التابعة للجلد المجاور الأخف لوناً. فقدان تكاثر الخلايا الميلانية أو استطالة الأحرف الشبكية البشروية يميزها عن الشامات. تعتبر النمشات عامل خطورة لتطور الورم الميلانيني المستقل عن وحمة الخلية الميلانية.

III. الشامات Lentigines:

غالباً ما تلتبس خطأً مع النمشات أو الوحمات الوصلية، وهي عبارة عن بقع مدورة بنية غامقة صغيرة تقيس أقل من 3 سنتمتر وتتوضع في أي مكان من الجسم. وهي غير متعلقة بالتعرض للشمس وتبقى بشكل دائم. نسيجياً تملك أحرف شبكية بشروية متطاولة بشكل الهراوة Club-Shaped مع زيادة عدد الخلايا الميلانية والترسبات البشروية الكثيفة للميلانين. لا توجد أعشاش nests للخلايا الميلانية. هذه الآفات سليمة، وعندما تكون قليلة، قد ينظر إليها كموجودة طبيعية. قد تزداد عدداً ولوناً بشكل مفرط في داء أديسون وأثناء الحمل. داء *الشامات الغزيرة Profusa Lentiginosis* عبارة عن بقع مصطبغة غير قابلة للعد تظهر عند الولادة أو أثناء فترة الطفولة. لا توجد شذوذات مرافقة ولا إصابة للأغشية المخاطية. *متلازمة LAMB* تتألف من شامات في الوجه والفرج والورم المخاطي الأذيني وأورام جلدية مخاطية ووحمات زرقاء. *متلازمة الشامات المتعددة (LEOPARD)* هي كيان وراثي جسمي قاهر وتتألف من توزع معمم متناظر للشامات بالمشاركة مع

شذوذات في ECG وتباعد مابين العينين، وتضيق رئوي، وأعضاء تناسلية شاذة (اختفاء الخصية، قصور أقناد، إحليل تحتي) وفشل نمو، وصمم عصبي حسي. ومن الموجودات الأخرى اعتلال العضلة القلبية الضخامي الانسدادي والصدر المقعر Pectus excavatum أو الناطح carinatum.

متلازمة بوتز جيغرز Peutz-Jeghers تتميز بوجود بقع ميلانية في الشفاه والأغشية المخاطية وبوليبات في السبيل المعدي المعوي، تورث كخلة جسمية قاهرة. البدء ملاحظ أثناء فترة الرضاعة والطفولة الباكرة حيث تظهر البقع المصطبغة على الشفاه والأغشية المخاطية الشدقية. تقيس البقع عادة عدة ملمترات قليلة بالحجم، وقد تكون كبيرة حتى 1-2سنتمتر، كما تتوضع البقع أحياناً على الحنك واللثة واللسان ومخاطية المهبل. وقد تتوضع الآفات الجلدية على الأنف واليدين والقدمين وحول الفم والعينين والسرة، وتتوضع على الأظافر بشكل شرائط طولانية أو فرط تصبغ منتشر. غالباً ما تضمحل البقع المصطبغة من الشفاه والجلد أثناء البلوغ ولكن لاتزول عموماً من السطوح المخاطية. تمثل بقع الأغشية المخاطية الشدقية المظهر الأكثر ثباتاً لهذا الاضطراب، وفي بعض العائلات قد يصاب بعض الأفراد بتغيرات صباغية فقط. التغيرات الصباغية غير المميزة والتي تبدأ في سن البلوغ تحدث أيضاً بشكل فرادي عند الأشخاص بدون إصابة معوية.

تتوضع البوليبات عادة في الصائم والدقاق ولكن قد تحدث أيضاً في المعدة والعفج والكولون والمستقيم. الألم البطني النوبي والإسهال والتغوط الزفتي وانغلاف الأمعاء عبارة عن اختلاطات متواترة. توجد زيادة هامة في خطورة أورام السبيل المعدي المعوي وخارجه في الأعمار الصغيرة حيث يسجل سرطان السبيل المعدي المعوي في حوالي 2-3٪ من المرضى، والخطورة النسبية مدى الحياة للخباثة في السبيل المعدي المعوي هي 13. والخطورة النسبية للخباثات خارج السبيل المعدي المعوي هي 9 متضمنة أورام المبيض وعنق الرحم والخصية. يجب تمييز متلازمة بوتز جيغرز عن المتلازمات الأخرى المترافقة مع الشامات المتعددة *(متلازمة Laugier-Hunziker)* وعن النمشات الاعتيادية، وعن *متلازمة غاردنر ومتلازمة Cronkhite-Canada* المتميزة بوجود بوليبات GI وحاصة وحثل أظافر وتصبغ منتشر للراحتين والوجه الراحي للأصابع وظهر اليدين. تم تسجيل نجاح علاج بعض حالات البقع الميلانية لبوتز جيغرز بتطبيق ليزر ثنائي أوكسيد الكربون أو الليزر الياقوتي أو ليزر الأرغون.

IV. بقع القهوة بحليب Café-Au-Lait spots:

عبارة عن آفات بقعية مفرطة الصباغ محددة بشكل واضح، ويختلف لونها باختلاف درجة اصطباغ الشخص العادية، فهي بلون أسمر أو بني فاتح عند الأشخاص البيض وقد تكون بنية غامقة عند الأطفال السود. ويختلف حجمها اختلافاً كبيراً وقد تكون كبيرة لتغطي قسماً هاماً من الجذع أو الطرف. عموماً، الحواف ناعمة ملساء ولكن بعضها ذات حواف غير منتظمة بشكل زائد. تتميز تلك الآفات بازدياد عدد الخلايا الميلانية والميلانين في البشرة مع فقدان الأحرف الشبكية ذات شكل الهراوة النموذجية للشامات. إن وجود واحدة إلى ثلاثة بقع قهوة بحليب شائعة عند الأطفال الطبيعيين، حيث أن حوالي 10٪ من الأطفال الطبيعيين لديهم بقع قهوة بحليب وهي قد توجد عند الولادة أو تتطور أثناء فترة الطفولة.

البقع الكبيرة وغالباً غير المتناظرة مع حدود غير منتظمة هي مميزة *لمتلازمة Mc Cune-Albright* (انظر الفصل 572-6). يضم هذا الاضطراب عسر تنسج ليفي عظمي متعدد مؤدياً إلى كسور مرضية مع بلوغ باكر، واعتلالات غدية صماوية عديدة بفرط الفعالية الوظيفية. فرط التصبغ البقعي قد يوجد عند الولادة وقد يتطور مؤخراً في فترة الطفولة. يكون التصبغ الجلدي نموذجياً أكثر شدة في الجانب الذي يبدي إصابة عظمية أشد. تحدث المتلازمة الكاملة مع بلوغ باكر فقط عند الإناث. توجد عند هؤلاء المرضى، طفرة الجين لتحت الوحدة ألفا لـ Gs المؤدية إلى تحريض تشكيل أدينوزين أحادي الفوسفات الحلقي.

الورام الليفي العصبي نمط1 (داء فون ركلنغهاوزن Von Recklinghausen Disease): بقع القهوة بحليب هي العلامة الإنذارية الجلدية الأشيع لهذه المتلازمة الجلدية العصبية ذات الوراثة الجسمية القاهرة (انظر الفصل 605-1). وتحدث تلك الآفات أيضاً مع اضطرابات محددة أخرى، متضمنة أنماطاً أخرى من الورام الليفي العصبي (الجدول 658-1). ويدخل ضمن معايير تشخيص الورام الليفي العصبي وجود خمسة بقع أو أكثر بقطر أكبر من 5 ملمتر عند المرضى ماقبل سن البلوغ وستة بقع أو أكثر بقطر أكبر من 15 ملم ما بعد سن البلوغ. بقع قهوة الحليب المتعددة تؤدي إلى مظهر نمشي للمناطق غير المعرضة للشمس (علامة Crowe) مثل الإبط والمغبن والنواحي تحت الثديين وأسفل الذقن.

V. السلس الصباغي (داء Bloch-Sulzberger):

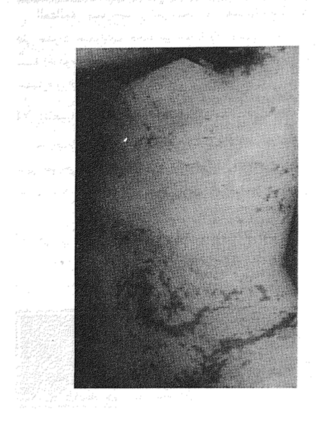
اضطراب نادر موروث للوريقة الظاهرة متعدد الأجهزة multisystem، يتظاهر بشذوذات جلدية وعينية وسنية. النمط الظاهري ناتج عن الموزاييك الوظيفي المحدث بعدم تفعيل X عشوائي للجين المسيطر المرتبط بالصبغي X وهذا مميت عند الذكور. ندرة الذكور المصابين والانتقال من أنثى لأنثى وزيادة تواتر الاسقاطات العفوية عند الإناث الحاملات للمرض يدعم هذا الافتراض. الجين محدد بالمنطقة X q28.

التظاهرات السريرية: يوجد للمرض أربعة أطوار، وقد لاتحدث كلها عند المريض. *الطور الأول* ملاحظ عند الولادة أو خلال الأسابيع القلائل الأولى من الحياة، ويتألف من شرائط حمامية خطية ولويحات حويصلية أكثر ما تلاحظ في الأطراف وبشكل دائري في الجذع.

الجدول (658-1): الاضطرابات المترافقة مع بقع قهوة بحليب.

الورام الليفي العصبي	داء غوشر
متلازمة Mc Cune-Albright	متلازمة شدياق-هيغاشي
متلازمة Russell-Silver	متلازمة Hunter
رنح توسع الشعريات	متلازمة Maffucci
فقر دم فانكوني	متلازمة الورم العصبي المخاطي المتعدد
التصلب الحدبي	(Multiple mucosal neuroma)
متلازمة Bloom	متلازمة Watson
متلازمة وحمة الخلية القاعدية	

وقد تلتبس هذه الآفة مع الحلأ البسيط أو القوباء الفقاعاني أو داء كثرة الخلايا البدينة، ولكن الشكل الخطي مميز. نسيجيا مرضيا، تكون وذمة البشرة والحويصلات المملوءة بالإيوزينيات داخل البشرة موجودة. كما تغزو الايوزينيات البشرة والأدمة المجاورة. كثرة حمضات الدم حتى 65٪ شائعة أيضا. يتلاشى *الطور الأول* عموما بعمر 4 أشهر، ولكن قد تحدث عدة نكسات بسيطة قصيرة الفترة من النفاطات أثناء مرض حمي في فترة الطفولة. في الطور الثاني عندما تبدأ النفاطات بالزوال في الأطراف البعيدة، تصبح جافة ومفرطة التقرن مشكلة لويحات ثؤلولية. نادرا ما تتوضع اللويحات الثؤلولية في الجذع أو الوجه وتزول عموما خلال 6 أشهر، ويكون فرط تنسج البشرة وفرط التقرن وكثرة الحليمات مظاهر نموذجية. *الطور الثالث* أو *الصباغي* هو المميز الإنذاري للسلس الصباغي. يتطور عموما خلال الأسابيع - الأشهر الأولى القلائل من الحياة وقد يتراكب مع الأطوار السابقة، حيث يشاهد عند الولادة، أو بشكل أكثر شيوعا يبدأ بالظهور أثناء الأسابيع الأولى القلائل من الحياة. غالبا ما يوجد فرط تصبغ في الجذع أكثر من الأطراف، ويتوزع بشكل حلزوني بقعي، بقع شبكية، تنقطات وأشرطة خطية تتبع خطوط Blaschko. يصاب الإبط والمغبن بشكل ثابت. مواقع الإصابة ليست بالضرورة في نفس مناطق الآفات الثؤلولية والحويصلية السابقة. الآفات الصباغية عندما توجد تستمر خلال فترة الطفولة (شكل 658-1). تبدأ بالاضمحلال عموما في اليفع الباكر ولكن غالبا ما تختفي بعمر 16سنة، وأحيانا يبقى التصبغ بشكل دائم، خصوصا في المغبن. نسيجيا مرضيا، تبدي الآفة تنكسا فجويا للخلايا القاعدية البشروية وميلانين في بالعات الميلانين للأدمة العلوية كنتيجة للسلس الصباغي. يحدث في الطور الرابع، بقع أو أشرطة عديمة التعرق ناقصة الصباغ فاقدة الأشعار كتظاهرة متأخرة للسلس الصباغي، ولكن قد تتطور قبل زوال فرط الصباغ للطور الثالث. وتتوضع الآفات بشكل رئيسي في الوجه العاطف لأسفل الساقين وبشكل أقل شيوعا في الذراعين والجذع.



الشكل (658-1): فرط تصبغ بقعي حلزوني في السلس الصباغي.

على الرغم من احتمال كون الآفات الجلدية التظاهرة الوحيدة، إلا أن حوالي 80٪ من الأطفال المصابين يبدون عيوبا أخرى. الحاصة، والتي قد تكون ندبية أو بقعية أو منتشرة، هي أكثر شيوعا في قمة الرأس وتحدث في حوالي 40٪ من المرضى. قد يكون الشعر باهتا خشنا فاقدا المرونة. الشذوذات السنية، والتي تكون موجودة لدى 80٪ من المرضى وتستمر مدى الحياة، تضم تأخر التسنين ونقص التسنين وأسنان مخروطية وانحشار الأسنان. تضم تظاهرات الجملة العصبية المركزية تأخر تطور روحي حركي واختلاجات وصغر الرأس وتشنج وشلل، وهي موجودة لدى ثلث الأطفال المصابين. الشذوذات العينية، مثل تشكل أوعية جديدة وصغر العين والحول وضمور العصب البصري والساد والكتل خلف العدسة، تحدث لدى أكثر من 30٪ من المرضى مع أن أكثر من 90٪ منهم لديهم رؤية طبيعية. الآفات العينية وآفات الجملة العصبية المركزية قد تكون ثانوية لاعتلال أوعية انسدادي. تضم الشذوذات الأقل شيوعا حثل الأظافر (أحرف، تنقط) وعيوب هيكلية.

يعتمد تشخيص السلس الصباغي على الصورة السريرية، على الرغم من وجود معايير كبيرة وصغيرة محددة لهدف التشخيص. قد يكون الفحص بمصباح وود مفيدا عند الأطفال الأكبر واليفعان لكشف الاضطرابات الصباغية الفاتحة جدا.

المعالجة: يعتمد اختيار الدراسات الاستقصائية وخطة التدبير على حدوث اضطرابات خاصة غير جلدية لأن الآفات الجلدية سليمة. نسبة الحدوث العالية للشذوذات الرئيسية المرافقة تستدعي إجراء استشارة وراثية.

VI. التغيرات الصباغية ما بعد الالتهاب:

قد يحدث فرط أو نقص تصبغ نتيجة الالتهاب الجلدي. يتلو التغير الصباغي عادة عملية التهابية شديدة ولكن قد ينتج من التهاب جلدي بسيط. الأطفال ذوي الجلد الغامق أكثر عرضة لحدوث تلك التغيرات من ذوي الجلد الفاتح. على الرغم من إمكانية استمرار التغير الصباغي من أسابيع لأشهر، إلا أنه يجب تطمين المرضى بأن هذه الآفات مؤقتة عادة. يجب تمييز تلك التغيرات عن الآفات الوحمية والأمراض المتظاهرة بتغيرات صباغية مثل البهق.

ـ الفصل 659 ـ
الآفات ناقصة الصباغ
Hypopigmented Lesion

I. المهق Albinism:

تتكون عدة أنماط من المهق العيني الجلدي الخلقي من فشل تام أو جزئي في إنتاج الميلانين في الجلد والشعر والعينين بالرغم من وجود عدد وبنية وتوزع طبيعي للخلايا الميلانية. تتضمن الأشكال المتنوعة للمهق، تسعة أشكال جسمية مقهورة وشكل نادر جسمي قاهر، قد تميز من خلال التظاهرات السريرية والمظاهر الشكلية للجسيمات الميلانية وبإجراء اختبار حضن بصلة الشعر حيث تقلع وتحتضن بصلة الشعر مع التيروزين لتحديد وجود التيروزيناز. التيروزيناز عبارة عن أنظيم حاوي على النحاس يتواسط على الأقل ثلاث خطوات من الاصطناع الحيوي للميلانين (انظر الفصل 82-2). المتنوعات إيجابية التيروزيناز (انظر الفصل 82-2) المتميزة بإغمقاق بصلة الشعر عند الحضن مع التيروزين، هي الأكثر شيوعا.

المهق العيني، الذي يصيب العينين فقط، موجود بأشكال قاهرة مرتبطة بالجنس وجسمية، ويوجد شكل واحد جسمي متنحي. إثنان من تلك الأنماط مترافقان مع الصمم. الإناث الحاملات للأنماط المرتبطة بالجنس قد يبدين تصبغا شبكيا غير منتظم.

المهق العيني الجلدي نمط 1 أو سلبي التيروزيناز يتميز بنقص أو غياب فعالية التيروزيناز. النمط 1A، الشكل الأكثر شدة، يتميز بفقدان صباغ مرئي في الشعر والجلد والعينين، وهو يتظاهر برهاب للضياء ورأرأة ونقص حدة البصر وشعر وجلد أبيض وتكون القزحية ذات لون رمادي-مزرق في الضوء المائل ووردية في الضوء المنعكس. النمط 1B أو المهق الطافر الأصفر Mutant موجود عند الولادة مع شعر أبيض وجلد وردي وعيون رمادية. هذا النمط مسيطر خصوصا في مجتمعات Amish. وبشكل متقدم، يصبح الشعر أحمر مصفر ويزداد لون الجلد سمرة عند التعرض للشمس وقد يتراكم صباغ بني في القزحية مع تحسن في حدة البصر. رهاب الضياء والرأرأة موجودان لكن بشكل بسيط. الطفرات الأليلية المختلفة العديدة في جين التيروزيناز مسؤولة عن المهق نمط 1A و1B. عند البيض لايوجد أليل طافر وحيد للتيروزيناز مسؤول عن قسم هام من كافة الأنماط، وهذه الحقيقة تعرقل المقاربات الجزيئية لكشف الحملة والتشخيص قبل الولادة.

المهق نمط 2 أو النمط الظاهري إيجابي التيروزيناز يتراوح من شكل طبيعي تقريبا إلى شكل يشبه النمط 1. يكون الميلانين قليل أو غائب عند الولادة، لكن قد يتراكم الصباغ خصوصا الصباغ الأصفر المحمر، بسرعة أثناء فترة الطفولة وينتج عنه تلون الجلد بلون بني فاتح أو بلون القش عند الأفراد البيض. يحدث التحسن المتقدم في حدة البصر والرأرأة مع تقدم العمر. قد يكون لدى الأفراد السود جلد بني مصفر ونمشات بنية غامقة في المناطق المعرضة للشمس وتلون بني للقزحية. العيب في النمط 2 محدد في الصبغي 15 (الجين P) والذي يتضمن البروتين الناقل النوعي للتيروزين. تسبب الحذوفات في هذه المنطقة أيضا متلازمة برادر-ويلي و Angelman وبالتالي نقص الصباغ.

متلازمة هرمانسكي- بودلاك، هي عبارة عن مهق إيجابي التيروزيناز، مع تصبغ مختلف، بالتشارك مع نقص مخزون الصفيحات وميل للنزف. تضم المظاهر الإضافية تراكم صباغ شبيه بالشمع ceroid- like في خلايا الجهاز الشبكي البطاني وتليف رئوي والتهاب الكولون الحبيبومي.

متلازمة كروس-ماك كوزيك- برين Cross-Mc Kussick-Breen تضم مهق إيجابي التيروزيناز مع شذوذات عينية وتأخر عقلي وتشنجات وحركات كنعية. بعض المرضى لديهم أشعار مصطبغة غامقة متوزعة بين الأشعار بدون وجود لون في أشعار الحاجبين والرموش.

بسبب غياب الحماية الطبيعية بالكمية الكافية من الميلانين البشروي، فإن الأشخاص المصابين بالمهق مؤهبون للإصابة بتقرانات سافعة، وكارسينوما جلدية ثانوية لأذية الجلد بالأشعة فوق البنفسجية. يجب تأمين الملابس الواقية والمستحضر الواقي من الشمس واسع الطيف (انظر الفصل 652) أثناء التعرض لأشعة الشمس.

II. المهق الجزئي (الترقط Piebaldism):

اضطراب خلقي جسمي قاهر يتميز ببقع عديمة الميلانين محددة بوضوح، غالبا ماتتوضع في الجبهة والفروة الأمامية (محدثة ابيضاض الناصية، أي شعر مقدم الرأس) والجذع البطني والمرفقين والركبتين.

جزر من التصبغ الطبيعي توجد أحياناً ضمن المناطق عديمة الميلانين، وتحدث اللويحات نتيجة غياب موضع دائم للخلايا الميلانية والجسيمات الميلانية أو نتيجة نقص عدد الخلايا الميلانية الكبيرة الشاذة. ينتج المهق الجزئي عن طفرات في طليعة المولد الورمي Proto-Oncogen KIT، الذي يرمّز التيروزيناز كيناز الغشائية الخلوية من أجل عامل نمو الخلية البدينة/ الجذعية. من المعتقد بأن نموذج عدم التصبغ عائد لنقص تكاثر الخلايا الميلانية أو نقص الهجرة من العرف العصبي أثناء التطور. يجب تمييز المهق الجزئي عن البهق الذي قد يكون مترقياً وغير خلقي عادة وعن الوحمة عديمة الصباغ وعن متلازمة واردنبرغ.

III. متلازمة واردنبرغ Waardenburg Syndrome:

متلازمة خلقية تتميز بانزياح وحشي للمآق الأنسي مع تغير موقع اللحاظ 99٪ وجذر أنف عريض 80٪ واختلاف لون القزحيتين 25٪ وصمم خلقي 20٪ وناصية بيضاء 17٪ ونقص تصبغ جلدي. قلة من المرضى لديهم تغيرات جلدية مثل المهق الجزئي. قد يتطور الشيب الباكر في العقد الثالث. الوراثة جسمية قاهرة مع نفوذ مختلف، وهذه المتلازمة عائدة لنقص هجرة وتمايز خلايا العرف العصبي.

IV. متلازمة شدياق هيغاشي:

أنظر الفصل (130-3).

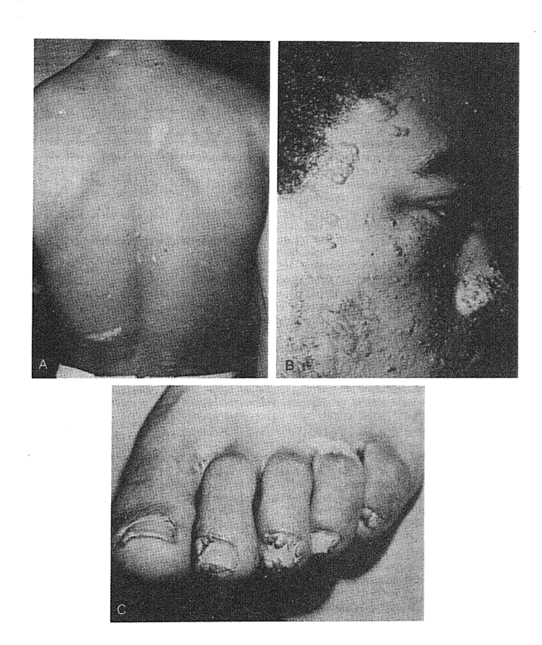
V. التصلب الحدبي Tuberous Sclerosis:

(أنظر الفصل 605-2).

اضطراب متعدد الأجهزة يصيب بشكل رئيسي الأنسجة المشتقة من الوريقة الظاهرة ولكن يصيب أيضاً أعضاء مشتقة من الوريقة المتوسطة والداخلية، خصوصاً العينين والكليتين والقلب. يتألف الثلاثي السريري النموذجي من آفات جلدية وصرع وتخلف عقلي.

A. السببيات والوبائيات : هو اضطراب جسمي قاهر مع تعبير متغير. الطفرات محددة في الصبغي 16P 13.3 (TSC2) و 9q 34.3 (TSC1). نتاج TSC2 هو Tubern ، الذي يملك متتالية مماثلة مع البروتين المفعل لـ GTP-ase وقد يكون له دور في تنظيم النمو الخلوي عبر عمله كجين مثبط للنمو. يعتقد أيضاً أن الـ TSC1 يعمل كمثبط نمو. وحوالي نصف الحالات تكون نتيجة طفرات جديدة. العلامة الجلدية الباكرة الأكثر ثقة هي البقع البيضاء أو ورق شجر الدردار Ash-leaf والتي تكون موجودة عند الولادة أو في فترة الرضاعة الباكرة، وغالباً قبل العلامات الأخرى من المرض بعدة سنوات. توجد بقع ورق شجر الدردار أيضاً في 2-3/1000 من الولدان الطبيعيين. وتكون تلك البقع شاحبة محددة بوضوح وتقيس 0.5-3سنتمتر.

B. التظاهرات السريرية: آفات مفردة أو متعددة من بقع ورق شجر الدردار موجودة غالباً على الجذع (انظر الشكل 659-1A) ولكن تحدث أيضاً على الوجه والأطراف. قد توجد أيضاً بقع ناقصة الصباغ شبيهة بقصاصات الورق الملون عائدة لنقص ميلانين الجسيمات الميلانية في الخلايا الميلانية. *الورم الغدي الزهمي* هو الدلالة الجلدية الأكثر تمييزاً وكشفاً للتصلب الحدبي، ويتوضع في الوجه أثناء فترة الطفولة المتوسطة إلى المتأخرة، أو اليفع في حوالي 80٪ من المرضى. وهو عبارة عن حطاطات بنية محمرة أو بلون اللحم، ملساء متألقة متوسعة الشعريات تقيس 1-10ملمتر، وقد تمتد من الثنيات الأنفية الشفوية إلى الخدين والذقن (شكل 659- 1B). وجود توسع الشعريات وفقدان الزؤانات والبثرات يساعد على تمييز هذا الطفح عن العد الشائع Acne vulgaris. وإن اسم *الورم الغدي الزهمي* لفظ خاطىء حيث أنه عبارة عن ورم ليفي وعائي أكثر من كونه أورام للغدد الزهمية. أحياناً توجد عقيدات ليفومية مشابهة متناثرة في الجبهة والجذع والأطراف. قد توجد لويحات كبيرة بلون الجلد سميكة غير منتظمة ولها قوام قشر البرتقال أو حصى الرصف (*بقع شاغرين Shagreen*) وذلك في الناحية القطنية العجزية. عند البلوغ، تلاحظ أورام ليفية حول الأظافر قاسية بلون اللحم (الشكل 659-1C)، تبرز على طيات الظفر عند بعض الأطفال، وقد توجد الأورام الليفية في اللثة أيضاً، وهي غير مترافقة مع استعمال الأدوية المضادة للاختلاج. توجد بقع قهوة بحليب بتواتر زائد ولكن ليست بالعدد المشاهد في الورام الليفي العصبي. يوجد تأخر عقلي في 60-70٪ من المرضى وكلهم تقريباً مصابين بالصرع. الصرع موجود أيضاً في حوالي 70٪ من المرضى الذين ليس لديهم تأخر عقلي. يبدأ الصرع في فترة الرضاعة أو الطفولة الباكرة وهو متقدم غالباً في الشدة. ورم العضل المخطط القلبي موجود في حوالي نصف الرضع ولكن يتراجع في معظم الحالات، والانسداد الميكانيكي احتلاط محتمل. نادراً ما تكون العلامة البدئية للتصلب الحدبي هي البيلة الدموية المحدثة بورم شحمي عضلي وعائي والذي يحدث بشكل حصري في هذه الحالة. تحدث الوفاة عند 75٪ من المرضى المصابين بالتصلب الحدبي قبل عمر 25سنة، وبشكل شائع كاختلاط للصرع أو الإنتان المتكرر وأحياناً ثانوياً لقصور القلب أو التليف الرئوي.

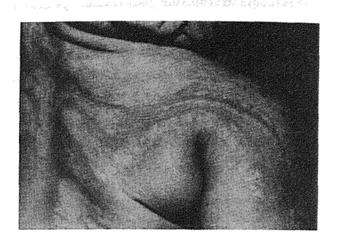


الشكل (659-1): التصلب الحدبي.
A. بقع متعددة شبيهة بورق شجر الدردار وأورام ليفية حطاطية صغيرة وبقع شاغرين في أسفل الظهر.
B. ورم ليفي وعائي ولويحات ليفومية وعائية في الصدغ.
C. اورام ليفية حول الأظافر.

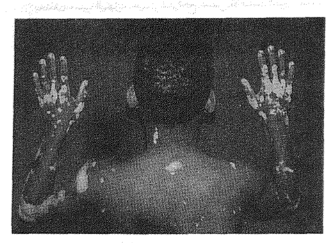
VII. نقص الميلانين لإيتو (سلس الصباغ ناصل اللون) (Incontinentia Pigmenti Achromians):

اضطراب جلدي خلقي يصيب الأطفال من كلا الجنسين ويترافق بشكل متواتر مع عيوب في عدة أجهزة. لايوجد دليل على الانتقال الوراثي. وقد سجل وجود موزاييك صبغي وتبادلات صبغية. يعتبر نقص الميلانين لإيتو حالياً وصفاً أكثر منه تشخيصاً محدداً.

الآفات الجلدية لنقص الميلانين لايتو موجودة عموماً عند الولادة وقد تكتسب خلال السنتين الأولتين من الحياة. الآفات مشابهة للصورة السلبية الموجودة في السلس الصباغي وتتكون من بقع ناقصة الصباغ غريبة الشكل مرتبة على سطح الجسم بشكل حلزونات أو أشرطة أو بقع محددة بوضوح تتبع خطوط Blaschko (انظر الشكل 659-2).



الشكل (659-2): أشرطة رخامية ناقصة الصباغ في داء نقص الميلانين لإيتو.



الشكل (659-3): مناطق متعددة محددة بوضوح متناظرة زائلة الصباغ في البهق،

وتعف الإصابة عن الراحتين والأخمصين والأغشية المخاطية. يبقى نقص الصباغ غير متغير طيلة فترة الطفولة ولكن يضمحل في سن البلوغ. تختلف درجة زوال الصباغ من نقص صباغ إلى انعدام الصباغ. إن الآفات الالتهابية والحويصلية لاتسبق تطور التغيرات الصباغية مثلما يحدث في السلس الصباغي. تضم التغيرات النسيجية المرضية في المناطق ناقصة الصباغ خلايا ميلانية أقل عددا أو أصغر حجما مع عدد متناقص من حبيبات الميلانين في طبقة الخلايا القاعدية أكثر من الطبيعي، ولاتوجد خلايا التهابية أو سلس الصباغ. الشذوذات المرافقة الأكثر شيوعا تصيب الجملة العصبية وتضم تأخر عقلي 70٪ واختلاجات 40٪ وصغر رأس 25٪ ونقص مقوية عضلية 15٪. الجهاز العضلي الهيكلي هو الجهاز المصاب الثاني من حيث الشيوع وتتظاهر الإصابة بالجنف وتشوهات الصدر والأطراف. العيوب العينية الصغيرة (الحول، الرأرأة) موجودة في 25٪ وتوجد العيوب القلبية في 10٪. يضم التشخيص التفريقي الوحمة زائلة الصباغ المنسقة، وهي عبارة عن وضح Leukoderma ثابت غير مترافق مع تظاهرات جهازية. من الضروري التفريق عن السلس الصباغي، وخصوصا المرحلة الرابعة ناقصة الصباغ وذلك من أجل الاستشارة الوراثية حيث أن السلس الصباغي موروث بخلاف داء نقص الميلانين لإيتو.

VIII. البهق Vitiligo:

حوالي نصف حالات هذا العيب الصباغي المكتسب تظهر قبل عمر 20سنة، الآفات عبارة عن بقع عديمة الصباغ ذات حدود واضحة مختلفة الحجم والشكل.

A. **السببيات والوبائيات:** على الرغم من عدم وجود دليل قاطع على نموذج الانتقال الوراثي إلا أن 30-40٪ من المرضى لديهم قصة عائلية إيجابية. تضم الاضطرابات المرافقة التهاب القميص الوعائي والشيب الباكر للأشعار. تتظاهر *متلازمة Vogt-Koyanagi* بالبهق والتهاب العنبية وشيب باكر للأشعار ولكن تصيب أيضا الجملة العصبية المركزية. البهق أكثر حدوثا عند المرضى المصابين بمرض درقي (قصور أو فرط نشاط الدرق) وقصور الكظر وفقر الدم الوبيل والداء السكري. سبب البهق غير معروف، لكن يبدو أن للرض دوراً في إثارة تلك الآفات. النظرية الأكثر قبولاً لإمراضية البهق هي الآلية المناعية الذاتية، بالاعتماد على وجود الأضداد الذاتية النوعية للعضو الموجهة ضد الدرق وجدار المعدة والنسيج الكظري وذلك بتواتر أكثر في مصل المرضى المصابين بالبهق منه عند باقي الناس. بشكل بديل تنص النظرية العصبية على وجود مكون محرر من النهايات العصبية المحيطية في الجلد قد يمنع تصنيع الميلانين، وتنص نظرية التخرب الذاتي على تخريب الخلايا الميلانية لذاتها نتيجة نقص آليات الحماية التي تزيل بشكل طبيعي طلائع الميلانين السمية.

B. **التظاهرات السريرية:** المناطق المعرضة الأكثر، وهي مفرطة التصبغ نسبياً بشكل طبيعي، هي الوجه خصوصاً حول العينين أو الفم والإبط والناحية الإربية والأعضاء التناسلية وهالة الثديين. المواقع المعرضة بشكل متكرر للرض والاحتكاك مرجحة أيضاً للإصابة، متضمنة الأيدي والأقدام والمرفقين والركبتين والكاحلين (الشكل 659-3). عندما تصاب الفروة أو الحاجب قد يصبح الشعر فاقداً للصباغ. توزع الإصابة متناظر عموماً، ولكن أحياناً يكون وحيد الجانب أو على شكل قطاعات جلدية.

يختلف سير البهق، حيث تتراجع بعض الآفات عفويا بينما يتطور البعض الآخر وقد يتطور زوال الصباغ بشكل شديد. تحدث إعادة التصبغ العفوية في 10-20٪ من المرضى وأكثر ماتكون في المناطق المعرضة للشمس. نسيجيا مرضيا، تكون الخلايا الميلانية غائبة من المناطق المصابة وتحدث إعادة تجدد البشرة من ابيتليوم الجريب الشعري عندما تحدث إعادة التصبغ. على الرغم من وضع التشخيص سريريا بالعادة، إلا أنه بالإمكان اثبات غياب الخلايا الميلانية بتلوينات DOPA أو بالمجهر الإلكتروني للعينات المأخوذة من الجلد عديم الصباغ.

C. **المعالجة:** يتضمن العلاج عادة استخدام مركبات البسورالين Psoralen الفموية أو الموضعية بالمشاركة مع التعرض لأشعة الشمس أو لمصدر للأشعة فوق البنفسجية. قد تكون إعادة التصبغ جزئية أو تامة، ولكن قد تتطلب عدة أشهر من المعالجة. الستيروئيدات الموضعية عالية القدرة فعالة في بعض الأحيان في إعادة تصبغ مناطق صغيرة من البهق أو الآفات الباكرة في المناطق التي لا تكون عرضة للمعالجة الضوئية (الشفاه). يمكن تمويه الآفات الصغيرة باستعمال محضرات تجميل خاصة (Covermark ،Dermablend). بسبب غياب الميلانين، فإن الجلد المصاب بالبهق يتعرض لحرق الشمس بسرعة وينتج عن ذلك وجوب الحماية في كل الأوقات باستخدام واقيات الشمس المناسبة.

- الفصل 660 -
الاضطرابات الحويصلية الفقاعية
Vesiculobullous Disorders

تتميز عدة أمراض بآفات حويصلية فقاعية تختلف بشكل معتبر في السبب وسن الحدوث والنموذج. بعضها (مثل الحماق) مناقش في فصول أخرى، والبعض الآخر موصوف في فصول أخرى من هذا الجزء حيث أن الآفات الحويصلية الفقاعية تمثل مرحلة عابرة فقط من مرض (السلس الصباغي) أو قد تشاهد احيانا بالصدفة (داء كثرة الخلايا البدينة). المظهر الشكلي للنفاطة يمنح غالبا مفتاحا عيانيا لتوضع الآفة ضمن الجلد. النفاطات الموضعة في الطبقات البشروية رقيقة الجدار ورخوة نسبيا وسهلة التمزق. النفاطات تحت البشروية ثخينة الجدار متينة وأكثر تحملا. يمكن أن تكون خزعات النفاطات مشخصة لأن مستوى التشطر cleavage ضمن الجلد والموجودات المرافقة مثل طبيعة الارتشاح الالتهابي مميزان لاضطراب معين. الإجراءات التشخيصية الأخرى مثل الومضان المناعي والمجهر الالكتروني تفيد غالبا في تمييز الاضطرابات الحويصلية الفقاعية التي لديها موجودات نسيجية مرضية متماثلة تقريبا (جدول 660-1).

I. الحمامى عديدة الأشكال Erythema Multiforme:

الحمامى عديدة الأشكال (EM) ذات تظاهرات جلدية شكلية متنوعة، تختلف من بقع حمامية أو حطاطات أو حويصلات أو فقاعات أو حطاطات شبيهة بالشرى أو لويحات حمامية ملتحمة. يشيع ظهور الطفح عند المرضى بعمر 10-30سنة وهو لاعرضي عادة رغم احتمال وجود حس حرق أو حكة. يتحدد *تشخيص* EM بوجود الآفة النموذجية: حطاطات شبيهة بالكعكعة أو بالهدف (القزحية، أو عين الثور) مع حواف خارجية حمامية وحلقة داخلية شاحبة ومركز أرجواني معتم إلى نخري.

تتميز EM بطفح جلدي متناظر مفاجىء أكثر ما يتوضع في الوجه الباسط للأطراف العلوية، ويوجد بشكل متناثر نسبيا في الوجه والجذع والساقين. يبدو الطفح بالبداية غالبا كبقع حمراء أو لويحات شروية تتوسع من المركز باتجاه الخارج (بشكل نابذ) لتشكل آفات تقيس حتى 2 سنتمتر قطرا مع مركز معتم إلى نخري. نموذجيا، تظهر آفات النوبة الخاصة خلال 72ساعة وتبقى ثابتة في مكانها. قد تحدث آفات فموية، ولكن تعف الإصابة عن الأغشية المخاطية. حوالي 25٪ من حالات EM محددة في المخاطية الفموية مع ميل للتوضع في الحواف القرمزية للشفاه والمخاطية الشدقية وتعف عموما عن اللثة. الأعراض البادرية غائبة عادة. تزول الآفات نموذجيا بدون عقابيل في حوالي أسبوعين ولايحدث تطور إلى متلازمة ستيفن جونسون Stevens-Johnson.

رغم احتمال التظاهر المبدئي للـ EM بآفات شروية، إلا أنه بخلاف الشري، لاتزول الآفة خلال 24ساعة. الارتكاس الدوائي الشبيه بداء المصل لدواء السيفاكلور، (SSLR) يتظاهر أيضاً بآفات شبيهة بالـ EM. وعلى الرغم من احتمال تطور حدوث مركز معتم إلى أرجواني، إلا أن معظم حالات طفح الارتكاس الدوائي للسيفاكلور، يكون الطفح فيها حاك عابر ومتنقل وقد يكون شروي أكثر من الـ EM الحقيقية.

يضم *التشخيص التفريقي* لـ EM أيضاً الفقاعاني الفقاعي والفقاع وجلاد IgA الخطي وداء الطعم ضد الثوي والطفح الدوائي الفقاعي والشرى والإنتانات الفيروسية مثل الحلأ البسيط وداء رايتر وداء كاوازاكي وداء بهجت والتهاب الأوعية الأرجي والحمامى الحلقية النابذة والتهاب الشرايين العديد العقدي. EM التي تصيب مخاطية الفم مبدئياً يمكن أن تلتبس مع حفنة من الحالات الأخرى متضمنة الفقاعاني الفقاعي والفقاع الشائع والحزاز المسطح السحجي أو الحويصلي الفقاعي ومتلازمة بهجت والتهاب الفم القلاعي المتكرر والتهاب الفم واللثة الحلئي الأولي.

من بين العوامل المتهمة في *سببية* الـ EM، إنتان الحلأ البسيط وهو الأكثر شيوعاً. وإن إنتان الحلأ البسيط الشفوي، وبشكل أقل شيوعاً التناسلي متهمان في 60٪ من نوب EM، ومن المعتقد بأنهما يثيران

كل النوب تقريباً من EM المتكررة (الناكسة) وبشكل متواتر مع التعرض للشمس رغم وجود مناعة قوية نوعية لـ HSV. مستضدات و DNA الـ HSV موجودة في الآفات الجلدية وغائبة في المناطق غير المصابة. يترافق وجود مستضدات الخلية البيضاء الإنسانية B62,B35,DR53 مع خطورة زائدة لحدوث EM المثارة بالـ HSV خصوصاً في الأشكال الناكسة. يعاني معظم المرضى من نوبة مفردة محددة لذاتها من EM. تتطور آفات EM الناكسة المحدثة بالـ HSV بعد 10-14 يوماً من بدء اندفاعات الـ HSV الناكسة، وهي ذات مظهر متشابه في كل نوبة، ولكن قد تختلف في التواتر والفترة عند نفس المريض. لاتتطور كل نوب HSV الناكسة إلى EM عند المرضى المؤهبين.

إمراضية EM غير واضحة، ولكن قد تكون استجابة مناعية نوعية للمضيف متواسطة بالخلايا للمحرض المستضدي وبالتالي أذية الخلايا التقرنية. السيتوكينات المحررة من قبل الخلايا وحيدة النوى والخلايا التقرنية المفعلة قد تساهم في موت الخلية البشروية وحدوث الأعراض البنيوية.

الجدول (660-1): مواقع تشكل النفاطة والدراسات التشخيصية للاضطرابات الحويصلية الفقاعية.

الاضطراب	موقع تشطر النفاطة	الدراسات التشخيصية الجلدية
اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ	IE	-
القوباء الفقاعية	GL	لطاخة، زرع
الفقاعاني الفقاعي	SE (وصلية)	الومضان المناعي المباشر واللامباشر
داء المبيضات	SC	مستحضر KOH، الزرع
الجلاد الفقاعي المزمن في الطفولة	SE	الومضان المناعي المباشر
التهاب الجلد حلئي الشكل	SE	الومضان المناعي المباشر
الفطار الجلدي	IE	مستحضر KOH، زرع
أكزيما عسر التعرق	IE	-
انحلال البشرة الفقاعي البسيط	IE	المجهر الالكتروني، الخريطة التألقية المناعية
انحلال البشرة الفقاعي في اليد والقدم	IE	المجهر الالكتروني، الخريطة التألقية المناعية
انحلال البشرة الفقاعي الوصلي	SE (وصلية)	المجهر الالكتروني، الخريطة التألقية المناعية
انحلال البشرة الفقاعي الحثلي المتنحي	SE	المجهر الالكتروني، الخريطة التألقية المناعية
انحلال البشرة الفقاعي الحثلي القاهر	SE	المجهر الالكتروني، الخريطة التألقية المناعية
انحلال البشرة مفرط التقرن	IE	-
الحمامى عديدة الأشكال	SE	-
الحمامى السمية	IE,SC	لطاخة من أجل الحمضات
السلس الصباغي	IE	لطاخة من أجل الحمضات
لدغة الحشرات	IE	-
داء الخلايا البدينة	SE	لطاخة من أجل الخلايا البدينة
الدخنية البلورية	IC	-
ثخن الأظافر الخلقي	IC	-
الفقاع الورقي	GL	ومضان مناعي مباشر ولامباشر، لطاخة تزانك
الفقاع الشائع	SB	ومضان مناعي مباشر ولامباشر، لطاخة تزانك
إنتان الزوائف	SE, IE	لطاخة، زرع
الجرب	IE	كشاطة
متلازمة الجلد السمطي بالعنقوديات	GL	خزعة مقطع مجمدة
السفلس	SE	محضر الساحة المظلمة
انحلال البشرة النخري السمي (Lyell)	SE	خزعة مقطع مجمدة
الملان البثري العابر الوليدي	IE, SC	لطاخة من أجل الخلايا
نفاطات فيروسية	IE	لطاخة تزانك من أجل إنتانات فيروسات الحلأ

GL= الطبقة الحبيبية، ***IC*** = داخل الطبقة المتقرنة، ***IE***= داخل البشرة، ***SB*** = فوق القاعدية، ***SC***= تحت الطبقة المتقرنة، ***SE***= تحت البشرة، ***EB*** = انحلال البشرة الفقاعي، ***KOH***= هيدروكسيد البوتاسيوم.

الموجودات المجهرية لـ EM كما هو حال المظهر العياني للاندفاع الجلدي متنوعة ولكنها مشخصة بشكل هام. تبدي الآفات الباكرة نموذجياً وذمة خفيفة داخل خلوية، وخلايا تقرنية مصابة بسوء التقرن نادرة، وفجوات قاعدية بشروية ورشاحة لمفاوية نسيجية حول الأوعية مع وذمة في الأدمة العلوية. تبدي معظم الآفات الناضجة تعزيزاً لتلك المميزات وتطور اعتلال خلوي بشروي لمفاوي exocytosis ورشاحة التهابية خلالية غزيرة حول الأوعية مع فقدان عدد هام من الإيوزينيات أو العدلات وذلك في الثلث العلوي من الأدمة. وتصبح كامل البشرة نخرية في المراحل الشديدة.

علاج EM داعم. مطريات البشرة الموضعية ومضادات الهستامين الجهازية ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية الجهازية لا تغير من سير المرض لكن تمنح ارتياحاً عرضياً. لاتوجد دراسات مأمولة تدعم استعمال الكورتيكوستيروئيدات. كما أن العلاج بالغلوكوكورتيكوئيد قد يسمح باستنساخ HSV ويثير نوب EM أكثر تواتراً واستمرارية. الأسيكلوفير الفموي الوقائي لفترة ستة أشهر قد يكون فعالاً في ضبط النوب الناكسة من EM المحدثة بالـ HSV. وعند إيقاف الأسيكلوفير قد ينكس HSV وEM، ولكن قد تكون النوب أقل تواتراً وشدة.

II. متلازمة ستيفن جونسون Stevens- Johnson:

تتألف الآفات الجلدية عموماً مبدئياً من بقع حمامية تطوّر بسرعة وبشكل متنوع نخراً مركزياً لتشكل حويصلات وفقاعات ومناطق تعرية denudation في الوجه والجذع والأطراف. الآفات الجلدية منتشرة هنا أكثر منها في EM وتترافق بإصابة اثنين أو أكثر من السطوح المخاطية، وتحديداً العينين وجوف الفم والطرق الهوائية العلوية أو المري والسبيل المعدي المعوي أو المخاطية الشرجية التناسلية. غالباً ماتكون العلامات البدئية حس حرق ووذمة واحمرار الشفاه والمخاطية الشدقية ثم تتطور الفقاعات والتقرحات والجلبات النزفية. قد تسبق الآفات بمرض تنفسي علوي شبيه بالإنفلونزا. ألم التقرح المخاطي شديد غالباً، ولكن الإيلام الجلدي بسيط أو غائب بالمقارنة مع انحلال البشرة النخري السمي. قد يحدث تقرح قرنية والتهاب العنبية الأمامية والتهاب كامل العين والتهاب قصبات والتهاب رئة والتهاب العضلة القلبية والتهاب كبد والتهاب أمعاء وكولون والتهاب مفاصل عديد وبيلة دموية ونخر أنبوبي حاد يؤدي إلى حدوث قصور كلوي. الفقاعات الجلدية المنتشرة والتآكلات قد تؤدي إلى ضياع دموي هام وزيادة الضياع غير المحسوس للسوائل وخطورة عالية للخمج الثانوي الجرثومي والإنتان. تحدث الآفات الجديدة في مجموعات، وقد يتطلب الشفاء التام فترة 4-6 أسابيع. وقد يبقى تندب قرنية وضعف بصر وتضيق المري والقصبات والمهبل والإحليل والشرج. تضم الشذوذات المخبرية اللانوعية ارتفاع الكريات البيض وارتفاع سرعة التثفل وارتفاع الترانس أميناز الكبدية ونقص مستوى ألبومين المصل. انحلال البشرة النخري السمي هو الاضطراب الأكثر شدة في الطيف السريري للمرض، حيث يضم سمية بنيوية معتبرة وانحلال نخري جسيم للأغشية المخاطية وأكثر من 30٪ من مساحة سطح الجسم.

المفطورة الرئوية هي السبب الإنتاني الأكثر تحديداً لمتلازمة ستيفن جونسون، وقد كشفت المتعضية أيضاً في الآفات الجلدية. من الأدوية الأشيع المؤهبة لحدوث متلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة النخري السمي هي السلفاناميدات ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية (بوتازون، بيرازولونات، ايبوبروفن، بيروكسيكام، والساليسيلات) ومضادات الاختلاج (فنتوئين) (جدول 660-2).

الجدول (660-2): الأسباب المحتملة للحمامى عديدة الأشكال ومتلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة النخري السمي.

عوامل إنتانية: • HSV نمط 1، 2* المفطورة الرئوية االمتفطرة الدرنية المكورات العقدية مجموعة A التهاب الكبد B فيروس ابشتاين –بار Francisella Tularensis اليرسينيا الفيروسات المعوية النوسجات الفطار الكرواني	تتراسيكلينات سيفالوسبورينات الكينولونات
تنشؤ: ابيضاض دم لمفوما	**مضادات الاختلاج** فنتوئين فينوباربيتال كاربامازبين لاموتريجين حمض الفالبرويك
صادات: بنسلين سلفاناميدات ايزونيازيد	**أخرى:** المعالجة الشعاعية الكابتوبريل ايتوبوسيد مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية الأسبرين أشعة الشمس الحمل ألو بيرينول

• الحمامى عديدة الأشكال الناكسة، الارتكاس الدوائي يحدث خلال 1- 3 أسبوع بعد التعرض.

المعالجة: التدبير داعم وعرضي والاستشارة العينية إلزامية حيث أن العقابيل العينية مثل تندب القرنية قد تؤدي إلى فقدان الرؤية. يجب تدبير الآفات الفموية بغسيل الفم والمسح بالغليسيرين. يجب مراقبة الآفات المهبلية عن كثب وعلاجها لمنع تضيق المهبل أو التحامه. المخدرات الموضعية (دي فينهيدرامين، دي كلونين والليدوكائين اللزج) قد تمنح ارتياحاً من الألم خصوصاً عند تطبيقها قبل تناول الطعام. الآفات الجلدية المعراة يمكن تنظيفها بضمادات سالين أو محلول بورو Burow. الصادات ضرورية للإنتان الجرثومي الثانوي. قد يتطلب العلاج وحدة عناية مشددة، سوائل وريدية ودعم تغذوي وفراش جلد الغنم أو الهواء- السائل Sheepskin or Air-Fluid Bedding، وضمادات يومية من محلول سالين أوبورو وشاش البارافين أو رفادات الهلامات المائية للمناطق الجلدية المعراة وضمادات محلول سالين على الأجفان والشفاه والأنف، ومسكنات وقثطرة بولية عند الحاجة. من الضروري إجراء فحص يومي لتحري الإنتان والآفات العينية اللذين يشكلان السبب الرئيسي للمراضة طويلة الأمد. الصادات الجهازية مستطبة للإنتانات البولية أو الجلدية وعند توقع تجرثم دم حيث أن الإنتان هو السبب الرئيسي المؤدي للوفاة. ولكن، الصادات الوقائية غير ضرورية. أحياناً ينصح بتطبيق الكورتيكوستيروئيدات باكراً، إلا أنه لاتوجد دراسات مزدوجة الخفاء مأمولة لتقييم كفاءتها. ولايشجع معظم المؤلفين استخدامها بسبب تقارير المراضة والوفاة الزائدة (الخمج) مع استعمالها.

III. انحلال البشرة النخري السمي (متلازمة لايل Lyell).

A. **الوبائيات والسببيات:** الإمراضية غير مثبتة ولكن يبدو أنها تتضمن ظاهرة فرط حساسية تؤدي إلى أذية محددة في طبقة الخلايا القاعدية للبشرة. تثار هذه الحالة بعدة عوامل مشابهة للعوامل المسؤولة عن متلازمة ستيفن جونسون خصوصاً الأدوية مثل السلفاناميدات والأموكسسيللين والفينوباربيتال والهيدانتوئين والبوتازون والألوبورينول.

يعرف انحلال البشرة النخري السمي بـ: (1) نفاطات منتشرة وطفح حمامي ملتحم أو حصبوي الشكل مترافق مع مضض جلدي. (2) غياب الآفات الهدفية. (3) البدء المفاجيء والتعمم خلال 24-48 ساعة. (4) موجودات نسيجية لنخر بشروي كامل السماكة ورشاحة التهابية أدمية قليلة أو غائبة. تلك المعايير تصنف انحلال البشرة النخري السمي ككيان مستقل عن EM، ولكن يؤكد بعض المؤلفين بأن انحلال البشرة النخري السمي يمثل الشكل الشديد جداً من EM. هذه الحالة نادرة جداً عند الرضع دون الـ 6 أشهر من العمر حيث سجلت ثلاث حالات فقط.

B. **التظاهرات السريرية:** يتألف الطور البادري من حمى ودعث وإيلام جلدي موضع وحمامى منتشرة. وقد يسبق الآفات الجلدية التهاب في الأجفان والملتحمة والفم والأعضاء التناسلية. قد تتطور فقاعات رخوة، ولكنها ليست مظهراً بارزاً. نموذجياً، البشرة كاملة السماكة تفتقد صفائح كبيرة منها. علامة نيكولسكي *Nikolsky* (تعري الجلد عند الضغط اللطيف عليه) موجودة لكن فقط في منطقة الحمامى. التهاب الملتحمة والآفات الفموية ليست بالشدة المشاهدة في متلازمة ستيفن جونسون. يحتاج الشفاء فترة 14 يوماً أو أكثر. قد تحدث تندبات خصوصاً في العينين وبالتالي تحدث كثافات قرنية. قد يكون السير مترقياً بشدة، مختلطاً بتجفاف شديد وعدم توازن شاردي وصدمة وإنتان موضع ثانوي وإنتان دم. قد يحدث أيضاً فقدان الأظافر والأشعار. يضم التشخيص التفريقي متلازمة الجلد السمطي بالعنقوديات، التي يكون فيها مستوى تشطر النفاطة موضع داخل البشرة، وداء الطعم ضد الثوي والحروق الكيماوية والاندفاعات الدوائية والفقاع.

متلازمة فرط الحساسية لمضادات الاختلاج عبارة عن ارتكاس متعدد الأجهزة يظهر خلال حوالي 3 أسابيع إلى 4 أشهر بعد إعطاء الفنتوئين أو الكاربامازبين أو الفينوباربيتون أو البريميدون. قد يكون الطفح الجلدي المخاطي مثل EM أوستيفن جونسون أو انحلال البشرة النخري السمي، ولكن يضم هذا الارتكاس أيضاً اعتلال غدي لمفاوي بالإضافة إلى الحمى والتهاب كبد وكثرة حمضات وكثرة بيض.

C. **المعالجة:** من الضروري تمييز العامل النوعي المسبب خصوصاً الدواء حيث يجب إيقافه. التدبير مشابه لتدبير الحروق الشديدة وقد يكون من الأفضل إنجازه في وحدة خاصة بالحروق، وقد يضم التدبير عزل صارم عكوسStrict reverse isolation وعلاج دقيق بالسوائل والشوارد واستعمال فراش هواء-سائل وزروعات يومية. الصادات الجهازية مستطبة عند إثبات أو توقع إنتان ثانوي. تتألف العناية الجلدية من التنظيف بمحلول سالين معادل التوتر أو محلول بورو وتطبيق مرهم موبي روسين Mupirocin. الضمادات الحيوية birologic أو الهلامية المائية hydrogel تخفف الألم وتنقص ضياع السوائل. المخدرات ضرورية غالباً لإزالة الألم. من الضروري أحياناً العناية بالفم والعين كما في حالة EM الكبرى Major EM. لم تثبت فائدة الكورتيكوستيروئيدات الجهازية الباكرة عالية الجرعة.

IV. انحلال البشرة الفقاعي Epidermolysis Bullosa:

الأمراض المصنفة، ضمن هذا المصطلح العام، عبارة عن مجموعة غير متجانسة من اضطرابات نفاطية خلقية ووراثية. تختلف هذه الأمراض في الشدة والإنذار والملامح السريرية والنسيجية ونموذج الوراثة (جدول 660-3) ولكن تتميز كلها بإثارة النفاطات بواسطة الرض وتفاقمها في الجو الحار. يمكن تصنيف الاضطرابات إلى ثلاثة أقسام رئيسية: انحلال البشرة الفقاعي البسيط وانحلال البشرة الفقاعي الوصلي وانحلال البشرة الفقاعي الحثلي.

الجدول (660-3): ميزات انحلال البشرة الفقاعي.

النمط	الوراثة المسيطرة	مستوى تشكل النفاطات	المظاهر
البسيط (البشري الانحلالي)	جسمي قاهر	سطحي، طبقة الخلايا القاعدية، فوق أنصاف الجسيمات الرابطة	عادة البدء خلقي، إصابة اليدين والقدمين، آفات مخاطية بسيطة، لاتندب، عيوب في الكيراتين 5 أو 14 للخلايا التقرنية القاعدية.
الوصلي (Letalis)	جسمي متنحي	الصفيحة الصافية بين مستضد الفقاعاني الفقاعي واللامينين، ندرة أو غياب الجسيمات الرابطة	خلقي، موضع أو متقدم، الشفاء مع تندبات، رتق بواب، آفات مخاطية، عسر تنسج أسنان، فقدان الأظافر، عيوب في البروتينات المرافقة للغشاء القاعدي مثل اللامينين 5، ومستضد الفقاعاني الفقاعي 2، وانتيغرين $\alpha6\beta4$.
الحثلي المتنحي (الأدمي الانحلالي)	جسمي متنحي	عميقا في الأدمة أسفل الصفيحة الكثيفة، إنتاج زائد للكولاجيناز الأدمي الشاذ، غياب لييفات التثبيت	خلقي، تندب مخلبي في اليدين والقدمين، تشوهات ملحوظة، آفات مخاطية تؤدي إلى تضيق المري، أو انثقاب السبيل المعدي المعوي، سير سريري متنوع، خطورة حدوث سرطان خلية شائكة متقدم في الجلد واللسان والمري، عيوب في الكولاجين نمط VIII.
الحثلي القاهر (الأدمي الانحلالي)	جسمي قاهر	عميقا في الأدمة أسفل الصفيحة الكثيفة، أسفل طبقة الكولاجين نمط IV، تناثر لييفات التثبيت.	خلقي، آفات فرط التقران، الشدة متنوعة، خطورة سرطان الخلية الشائكة، عيوب في الكولاجين نمط VII

A. انحلال البشرة الفقاعي البسيط Epidermolysis Bullosa Simplex: اضطراب وراثي جسمي قاهر غير ندبي.

إن العيب، في كل أنماطه هو في الالتفاف الحلزوني ألفا المركزي للكيراتين 5 أو 14، والذي يشكل الخيوط المتوسطة للخلايا التقرنية القاعدية. جينات الكيراتين 5 و14 متوضعة في الصبغيات 17_q و 12_q على التوالي. تنتج الفقاعات داخل البشرة عن الانحلال الخلوي للخلايا القاعدية.

النفاطات موجودة عادة عند الولادة أو أثناء فترة الوليد. المواقع الأكثر عرضة للإصابة هي اليدان والقدمان والمرفقان والركبتان والساقان والفروة. الآفات داخل الفم بسيطة، ونادرا ماتصبح الأظافر حثلية وعادة تعود للنمو عندما تسقط، كما أن التسنين طبيعي. يتم الشفاء من النفاطة مع ضآلة أو عدم حدوث تندب أو تشكل دخنيات. يتناقص الميل لحدوث النفاطات مع تقدم العمر، والإنذار طويل الأمد جيد. يجب تفجير النفاطات بزلها لكن يجب ترك رأس النفاطة سليما لحماية الجلد المستبطن. يمكن تغطية التآكلات بالـ Mupirocin في حال وجود دلالة للإنتان مع ضمادات نصف نفوذة. يجب إجراء الاستشارة الوراثية لعائلات الأطفال المصابين.

انحلال البشرة الفقاعي البسيط الموضع في اليدين والقدمين (نمط ويبر -كوكاين Weber-Cockayne) يظهر غالبا عندما يبدأ الطفل بالمشي، وقد يتأخر البدء حتى بدء البلوغ أو فترة البلوغ الباكرة عندما يتم ارتداء أحذية ثقيلة، أو عندما تتعرض القدم لرض زائد. النفاطات محددة عادة في اليدين والقدمين، ونادرا ماتحدث في أي مكان آخر مثل الوجه الظهري للذراعين والظنبوب. يتراوح الاضطراب من مرض مقعد بشكل بسيط إلى مرض مقعد لدرجة كبيرة في أوقات السورات (الهجمات) الشديدة. *انحلال البشرة الفقاعي البسيط المعمم* (نمط كوبنر Koebner) يتظاهر عند الولادة أو في فترة الرضاعة الباكرة بنفاطات في الناحية القفوية والظهر والساقين، وعند الأطفال بنفاطات في اليدين والقدمين وباقي نقاط الاحتكاك الأخرى. *انحلال البشرة الفقاعي البسيط حلئي الشكل* (نمط داولينغ – ميارا Dowling-Meara) يتميز بنفاطات بشكل مجموعات. أثناء فترة الرضاعة، قد تكون النفاطات شديدة وواسعة، وقد تصيب الأغشية المخاطية وقد تؤدي لسقوط الأظافر وتشكل الدخنيات وتغيرات صباغية بسيطة بدون تندبات. بعد الأشهر الأولى القلائل من الحياة، لايبدو تفاقم النفاطات بالجو الحار. قد يتطور فرط تقرن وفرط تعرق في الراحتين والأخمصين، ولكن عموما تتحسن الحالة مع تقدم العمر.

B. انحلال البشرة الفقاعي الوصلي Junctional Epidermolysis Bullosa: *انحلال البشرة الفقاعي الوصلي* (نمط هرلتز Herlitz) حالة جسمية متنحية مهددة للحياة، مع توقع حدوث مراضة وتشوهات شديدة بسبب الاختلاطات. النفاطات موجودة عند الولادة، أو تتطور خلال فترة الوليد، خصوصا في المنطقة حول الفم والفروة والساقين ومنطقة الحفاض والصدر. بالمقارنة مع المتنوعات الأخرى لانحلال البشرة الفقاعي، تميل الآفة لأن تعف نسبيا عن إصابة اليدين والقدمين، مع استثناء الأصابع البعيدة، وصفائح الأظافر، حيث تكون حثلية أو مفقودة بشكل دائم. قد تكون إصابة الأغشية المخاطية شديدة، وتم تسجيل تقرح الظهارية التنفسية والمعدية المعوية والبولية التناسلية في العديد من الأطفال المصابين، وهي أقل تواترا منها في شكل انحلال البشرة الفقاعي الحثلي المتنحي الشديد. الشفاء متأخر، والحبيبومات التنبتية، خصوصا في المتنوع المعمم (Herlitz) قد تستمر لفترة طويلة. قد تمنح اللويحات التآكلية الكبيرة الرطبة باب دخول للبكتريا، وخمج الدم سبب شائع للوفاة. قد يشاهد ضمور بسيط في مناطق النفاطات الناكسة. من المميز وجود عيوب في التسنين مع فقدان باكر للأسنان نتيجة التسوسات المنتشرة. تأخر النمو وفقر الدم المعند موجودتان

ثابتان تقريباً. بالإضافة للإنتان، فإن المخمصة والوهط الدوراني هي أسباب شائعة للوفاة، ويموت معظم المرضى خلال السنوات الثلاثة الأولى من الحياة.

النفاطة تحت البشرة موجودة في الفحص بالمجهر الضوئي، ويبدي المجهر الالكتروني خط تشطر في الصفيحة الصافيةLamina Lucida، بين الأغشية البلاسمية للخلايا القاعدية والصفيحة القاعدية. غياب أو نقص هام في الخيوط المثبتة يشاهد في الصور الدقيقة الالكترونية، بالتوافق مع نقص أو غياب اللامينين 5. انحلال البشرة الفقاعي الوصلي عائد لطفرات في بروتينات منطقة الغشاء القاعدي المسؤولة عن التصاق الصفيحة الكثيفة – الخلايا التقرنية، خصوصاً اللامينين 5 الذي هو عبارة عن غليكوبروتين مترافق مع خيوط التثبيت المتوضعة أسفل أنصاف الجسيمات الرابطة أيضاً. تمّ وصف عيوب في المكونات الأخرى لأنصاف الجسيمات الرابطة مثل مستضد الفقاعاني الفقاعي 2 والانتيغرين α 6β4 . تبين غياب اللامينين في الخلايا الأمنيوسية كدلالة قبل الولادة لانحلال البشرة الفقاعي الوصلي نمط هرلتز Herlitz.

انحلال البشرة الفقاعي السليم الضموري المعمم عبارة عن متنوع جسمي متنحي أبسط، ويتظاهر بنفاطات عند الولادة، وهو أيضاً لا يتندب، ويتميز بتغيرات نسيجية محددة مثل نمط Herlitz، وقد يستحيل تمييزه عن متنوع هرلتز حتى السنة 2-3. الصلع النموذجي مع ضمور هام بالفروة هو مظهر بارز. يتناسب سير المرض مع نمو ومعدل حياة طبيعيين.

علاج انحلال البشرة الفقاعي الوصلي داعم، يضم استشارة وراثية للعائلة. يجب أن يمنح الوارد الغذائي حريرات كافية وحديد داعم. يجب علاج الإنتانات بسرعة بالصادات، وقد يُتطلّب نقل كريات حمر مكثفة في حال عدم الاستجابة للعلاج بالحديد مع الإريثروبيوتين.

C. انحلال البشرة الفقاعي الحثلي Dystrophic Epidermolysis Bullosa

Epidermolysis Bullosa: يحدث *انحلال البشرة الفقاعي الحثلي القاهر* بشكل فرادي في بعض الحالات على الرغم من إثبات نموذج وراثي جسمي قاهر في بعض العائلات. قد توجد النفاطات عند الولادة، وغالباً ماتكون محددة في اليدين والقدمين والعجز. تشفى الآفات بسرعة مع تشكل ندبات مجعدة ناعمة، ودخينات وتغيرات صباغية. لاتتأثر الصحة العامة، وفي حالات عديدة تكون النفاطات أبسط بشكل أكثر مسببةً تحدداً خفيفاً في الفعالية ولا تؤدي إلى ضعف النمو والتطور. تميل إصابة *الأغشية المخاطية* لأن تكون خفيفة، ولكن فقدان الأظافر شائع.

متنوع كوكاين-تورين Cockayne-Touraine من انحلال البشرة الفقاعي الحثلي القاهر يتظاهر أثناء الرضاعة أو الطفولة الباكرة بنفاطات مسيطرة خصوصاً في الأطراف، وقد يحدث انتشار للنفاطات. الشكل *الحطاطاني الأبيض Albopapuloid pasini* يتظاهر أثناء فترة اليفع بنفاطات قد تكون منتشرة ولكن تحدث بشكل خاص في اليدين والقدمين والمرفقين والركبتين مع حطاطات بلون اللحم تسمى آفات حطاطانية بيضاء تتوضع على الجذع. الانحلال الأدمي الفقاعي العابر عند الولدان يصيب مجموعة نادرة من المرضى مع مرض حثلي محدد لذاته، والوراثة جسمية قاهرة. في معظم الحالات تميل النفاطات عند الولادة للتعمم لكن تتوقف خلال السنة 1-2 الأولى من الحياة. يحدث زوال النفاطات السريرية بالتزامن مع تغير توزع الكولاجين نمط VII وذلك بالدراسة النسجية الكيماوية المناعية. النفاطات موجودة تحت البشرة في كل المتنوعات، مع افتراق أسفل الغشاء القاعدي. بالمجهر الالكتروني، ليفات التثبيت والمكون الرئيسي لها الكولاجين VII، شاذة وناقصة العدد في كامل الجلد وذلك في نمط Pasini ولكن تكون فقط في مناطق النفاطات في متنوع Cockayne-Touraine. جين الكولاجين نمط VII المتوضع في الذراع القصير للصبغي 3، هو الجين الرئيسي المرشح لانحلال البشرة الفقاعي الحثلي.

انحلال البشرة الفقاعي الحثلي المتنحي هو الشكل الأكثر إقعاداً على الأرجح لانحلال البشرة الفقاعي، على الرغم من أن الصورة السريرية واسعة. يصاب بعض المرضى بنفاطات وتندبات ودخينات متنوعة بشكل رئيسي على اليدين والقدمين والمرفقين والركبتين. والبعض الآخر لديه عند الولادة تآكلات واسعة ونفاطات تعيق عملية العناية والتغذية للوليد. آفات الأغشية المخاطية شائعة، وقد تسبب حرمان تغذوي شديد حتى في الأطفال الأكبر سناً حيث قد يتأخر النمو. أثناء فترة الطفولة، تآكلات وتضيقات المري وتندب المخاطية الشدقية والتقفعات الانعطافية للمفاصل الثانوية لتندب اللحف وتطور كارسينومات جلدية وتطور التحام أصابع (الشكل 660-1)، قد تساهم بشكل هام في إنقاص معدل الحياة.

تتوضع الفقاعات تحت البشرة أسفل الغشاء القاعدي حيث تكون ليفات التثبيت غائبة.

يصبح الجلد أقل حساسية للرض مع تقدم العمر، ورغم ذلك، تحدث اختلاطات مشوهة دائمة ومترقية، والإنذار الإجمالي سيء.

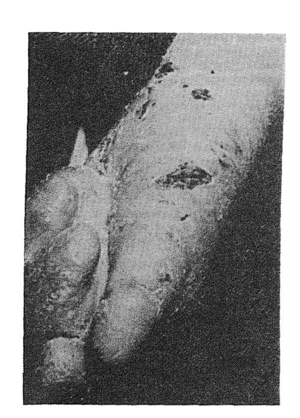
يجب تجنب الأطعمة الراضة للمخاطية الشدقية أو المريئية. في حال تطور تندب مريئي فإن الأمر قد يتطلب الأمر حمية بأنصاف السوائل Semiliquid والقيام بتوسيع المري. وبشكل

بديل، قد يتطلب ذلك استئصال التضيق ووضع قطعة كولونية لتحرير الانسداد المريئي. عند الرضع، الإصابة الفموية البلعومية الشديدة قد تتطلب استعمال أجهزة تغذية خاصة مثل أنبوب تفميم المعدة. قد تنقص المراضة بالعلاج المستمر بالحديد لفقر الدم، والعلاج المتناوب بالصادات من أجل الإنتانات الثانوية والتي هي أسباب شائعة للوفاة. والإجراءات الرأبية من أجل تحرير الأصابع.

V. الفقاع Pemphigus:

يحدث الفقاع أثناء فترة الطفولة كفقاع شائع أو فقاع ورقي.

A. **الفقاع الشائع Pemphigus Vulgaris**: يبدو أولا كتقرحات فموية مؤلمة، والتي قد تكون الدلالة الوحيدة للمرض لعدة أسابيع أو أشهر. لاحقا تنشأ فقاعات كبيرة رخوة على جلد غير حمامي، وأكثر ماتكون في الوجه والجذع ونقاط الضغط والمغبن والإبط. علامة نيكولسكي موجودة. تتمزق الآفات وتتضخم محيطيا، محدثة مناطق معراة مؤلمة لها ميل قليل للشفاء. عندما يحدث الشفاء فإنه يحدث بدون تندبات، لكن فرط التصبغ يكون شائعا. قد تتطور آفات حبيبومية وثؤلولية كريهة الرائحة في مواقع الفقاعات المتمزقة، خصوصا في منطقة الثنيات الجلدية، وعندما تصبح أكثر وضوحا وبروزا يمكن الإشارة لهذه الحالة بشكل أفضل بالتنبتات الفقاعية.



الشكل (660-1): تشوه مخلبي لليد في انحلال البشرة الفقاعي الحثلي المتنحي.

من الأفضل أن تجرى الخزعة لنفاطة صغيرة حديثة، والتي تبدي نفاطة فوق قاعدية (داخل البشرة) تحوي خلايا بشروية منحلة الأشواك، متفككة عن بعضها، فاقدة للجسور ما بين الخلايا وبالتالي فاقدة اتصالها مع الخلايا الأخرى. أضداد IgG للمادة البشروية ما بين الخلايا تؤدي لنموذج مميز بالمحضرات الومضانية المناعية المباشرة لمناطق الجلد المصابة وغير المصابة عند كل المرضى (انظر جدول 651-1). عيار أضداد IgG المصلية للمادة البشروية ما بين الخلايا يتعلق مع السير السريري في العديد من المرضى، وبالتالي قد يكون للمحددات المرحلية قيمة تنبؤية. أضداد الفقاع مشخصة ووصفية. المستضد الذي يتم التعرف عليه بأضداد الفقاع الشائع هو الغليكوبروتين 130-Kd المعروف بـ Desmoglein III الذي يرتبط مع Plakoglobin الذي هو بروتين لويحي للجسيمات الرابطة الجسرية Desmosomes. وتعتبر الديسموغلينات من فصيلة جزيئات الالتصاق الخلوية المعتمدة على الكالسيوم.

يتطور الفقاع الشائع الوليدي في الرحم نتيجة العبور المشيمي للأضداد الوالدية من الأمهات المصابات بالفقاع الشائع الفعال رغم أنه قد يحدث ذلك حتى لو كانت الأم في حالة همود. العيارات الوالدية العالية قبل الولادة لأضداد الفقاع الشائع وزيادة فعالية المرض الوالدي يتعلقان مع محصول جنيني سيء، متضمنا الوفاة.

يضم *التشخيص التفريقي* EM، والفقاعاني الفقاعي ومتلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة النخري السمي. قد يؤدي السير بسرعة إلى دنف وسوء تغذية ووفاة، وبالتالي يتطلب ذلك ضرورة التشخيص السريع. أفضل مايعالج المرض بشكل مبدئي بالكورتيكوستيروئيد الجهازي عالي الجرعة. تتضمن أنظمة الصيانة الفعالة الآزاثيوبرين والسيكلوفوسفاميد والميثوتريكسات وأملاح الذهب.

B. **الفقاع الورقي Pemphigus Foliaceus**: مرض نادر جدا. يتميز بنفاطات داخل البشرة، وموقع التشطر عال في البشرة أكثر من المنطقة فوق القاعدية كما هو مشاهد في الفقاع الشائع. تتمزق النفاطات السطحية بسرعة، تاركة تآكلات محاطة بحمامى تشفى مع جلبات وندبات. علامة نيكولسكي موجودة.

الآفات البؤرية موضعة عادة في الفروة والوجه والعنق وأعلى الجذع. آفات الأغشية المخاطية بسيطة أو غائبة. الحكة والألم وإحساس الحرق شكاوى شائعة. عندما يتعمم الاندفاع فإنه يصبح شبيها بالتهاب الجلد التقشري أو أي من الاضطرابات النفاطية المزمنة، لكن اللويحات الحمامية الموضعة تماثل التهاب الجلد المثي أوالصداف أوالقوباء أوالأكزيما أو الذآب الحمامي. يختلف السير السريري ولكن يكون عموما أكثر سلامة منه في الفقاع الشائع. الـ *Fogo Selvagem* الذي هو مستوطن في

مناطق محددة من البرازيل، محدد سريريا ونسيجيا مرضيا ومناعيا ضمن الفقاع الورقي.

تكون الفقاعة منحلة الأشواك ضمن البشرة والمتوضعة عاليا في البشرة مشخصة، ومن المفترض اختيار آفة حديثة للخزعة. ترتبط الأضداد البشروية داخل الخلوية الدورانية والمرتبطة بالنسج مع القسم 50-Kd للغليكوبروتين 160- Kd للجسيمات الرابطة Desmoglein I (انظر الجدول 651-1). الهمود طويل الأمد مألوف بعد تثبيط المرض بالكورتيكوستيروئيد الجهازي. مستحضرات الدابسون أو الكورتيكوستيروئيد الموضعية كافية أحيانا.

VI. الفقاعاني الفقاعي Bullous Pemphigoid:

نادرا مايحدث عند الأطفال ولكن يجب اعتباره في التشخيص التفريقي لأي اضطراب نفاطي مزمن.

A. **التظاهرات السريرية:** تظهر النفاطات نموذجيا بشكل مجموعات على قاعدة طبيعية أو حمامية أو أكزيمائية أو شروية. تتوضع الفقاعات بشكل مسيطر على الأوجه العاطفة للأطراف وفي الإبطين والمغبن ومركز البطن. نجد لدى الرضيع إصابة في الراحتين والأخمصين والوجه بشكل أكثر تواترا من الأطفال الأكبر سنا. تختلف الآفات عند نفس الشخص بشكل كبير من حيث الحجم وتكون متوترة ومملوءة بسائل مصلي قد يصبح نزفيا أو عكرا. تحدث الآفات الفموية بشكل أقل تواترا (50٪) وأقل شدة منه في الفقاع الشائع ولكنها تكون أكثر شيوعا لدى الأطفال منها لدى البالغين المصابين بالفقاعاني الفقاعي. الحكة وإحساس الحرق والوذمة تحت الجلد قد ترافق الطفح لكن الأعراض البنيوية غير بارزة.

B. **التشخيص والتشخيص التفريقي:** يجب إجراء الخزعة من فقاعة حديثة متوضعة على قاعدة حمامية. نسيجيا، يمكن تحديد الفقاعة تحت البشرة ورشاحة التهابية أدمية مع سيطرة الحمضات. بإجراء مقاطع للنفاطة أو الجلد حول الآفة، يمكن إظهار شريط من الغلوبولين المناعي (عادة IgG) و C3 في منطقة الغشاء القاعدي وذلك بالومضان المناعي المباشر (انظر الجدول 651-1). دراسات الومضان المناعي اللامباشر المصلية ذات نتائج إيجابية في حوالي 70٪ من الحالات لأضداد IgG الموجهة ضد منطقة الغشاء القاعدي، ولكن لايتعلق عيارها بشكل قوي مع السير السريري. يضم التشخيص التفريقي الحمامى عديدة الأشكال الفقاعية والفقاع وجلاد IgA الخطي والارتكاس الدوائي الفقاعي والتهاب الجلد حلئي الشكل وخمج الحلأ البسيط والقوباء الفقاعية، ويتم التمييز بينها بالدراسات النسيجية والمناعية الومضانية وبالزرع. النفاطات الكبيرة المتوترة للفقاعاني الفقاعي يمكن تمييزها عموما عن الفقاعات الصغيرة الرخوة للفقاع الشائع. الأهداف الرئيسية للأضداد الذاتية للفقاعاني الفقاعي هي بروتينات Kd 180و 230. بروتين 230Kd هو جزء من أنصاف الأجسام الرابطة، بينما مستضد 180 kd يتوضع في أنصاف الأجسام الرابطة والصفيحة الصافية الأعلى وهو بروتين كولاجيني داخل غشائي transmembrane.

C. **المعالجة:** يمكن تثبيط الفقاعاني الفقاعي بنجاح باستعمال كورتيكوستيروئيد جهازي لوحده أو مع آزاثيوبرين أوسلفابيريدين أودابسون. أخيرا، تزول الحالة بشكل دائم عادة.

VII. التهاب الجلد حلئي الشكل:

Dermatitis Herpetiformis:

أكثر مايشاهد عند الأطفال بعمر 2-7سنوات. يتميز بحطاطات وحويصلات متناظرة صغيرة متوترة حمامية لاسعة حاكة بشدة متوضعة بشكل مجموعات. الطفح متعدد الأشكال، حمامي وشروي وحطاطي وحويصلي وفقاعي. المواقع الأكثر عرضة هي الركبتان والمرفقان والكتفان والإليتان والفروة وتعف الإصابة عادة عن الأغشية المخاطية. قد تتطور آفات نزفية على الراحتين والأخمصين. عندما تكون الحكة شديدة، قد تكون التقشرات الخارجية هي العلامة المرئية الوحيدة.

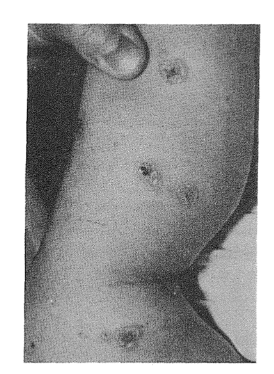
A. **السببيات:** السبب غير معروف لكن يترافق مع اعتلال أمعاء بالتحسس للغلوتين في 75-90٪ من المرضى. اختبار التحدي الجسيم بالغلوتين لا يزيل عموما القناع عن الحالة في باقي المرضى المصابين بالتهاب الجلد حلئي الشكل (انظر الفصل 340-8). تبدو نفاطات تحت البشرة بالخزعة مكونة بشكل مسيطر من عدلات متوضعة في الحليمات الأدمية، ويمكن كشف IgA و C3 في رؤوس الحليمات الأدمية للجلد الطبيعي وحول الآفة في ناحية ماتحت الصفيحة الكثيفة للوصل البشروي الأدمي وذلك بالدراسات الومضانية المناعية. الوجود المتواتر للمعقدات المناعية والأضداد المناعية الذاتية المصلية والتشارك مع مستضد التوافق النسجي HLA- B8 في حوالي 85٪ من المرضى المصابين بالتهاب الجلد حلئي الشكل يقترح الآلية المناعية. الأضداد ضد اندوميزيوم العضلات الملساء موجودة في 70٪ من المرضى المصابين بالتهاب الجلد حلئي الشكل المترافق مع الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين. تتعلق عيارات الأضداد مع شدة المرض المعوي حيث تنخفض بسرعة عند بدء الحمية خالية الغلوتين. الإنتان المعوي بالأدينوفيروس نمط 12 أو 40 قد يزيد خطورة تطور الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين والتهاب الجلد حلئي الشكل عند الأشخاص المؤهبين وراثيا.

B. **المعالجة:** قد يقلد التهاب الجلد حلئي الشكل باقي الأمراض النفاطية المزمنة وقد يشبه أيضا الجرب والشرى الحطاطي ولدغ الحشرات والتهاب الجلد بالتماس والأكزيما الحطاطية. المعالجة الأكثر فعالية هي الاستخدام الفموي للسلفابيريدين أو الدابسون. تمنح هذه الأدوية ارتياحا مباشرا من الحكة الشديدة لكن

يجب استخدامها بحذر بسبب الآثار الجانبية الخطيرة المحتملة. الوسائل الموضعية المضادة للحكة قد تفيد أيضا. خزعة الصائم مستطبة لتشخيص الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين لأن التظاهرات الجلدية قد تسبق سوء الامتصاص. يستجيب الاعتلال المعوي للحمية خالية الغلوتين بشكل أكثر سرعة من الآفات الجلدية.

VIII. جلاد IgA الخطي (جلاد الطفولة الفقاعي المزمن):
Linear IgA Dermatosis (Chronic Bullous Dermatosis of Childhood):

جلاد نادر أكثر شيوعا في العقد الأول من الحياة، مع ذروة حدوث أثناء سنوات ماقبل المدرسة. يتكون الطفح من عدة فقاعات كبيرة متوترة مملوءة بسائل صافي أو نزفي تتطور على قاعدة حمامية أو شروية أو طبيعية. المناطق المعرضة أكثر هي الأعضاء التناسلية والإليتان والناحية حول الفم والفروة. الفقاعات الشبيهة بالسجق قد تتوضع بشكل دائري أو مثل الزهيرة حول جلبة مركزية (الشكل 660-2). للويحات الحمامية مع حواف ملتفة هامشية والمحاطة بفقاعات سليمة قد تتطور على مساحات واسعة. الحكة غائبة أو شديدة جدا، والعلامات والأعراض الجهازية غائبة. الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين غير موجود، لكن يوجد ترافق قوي مع HLA- B8.



الشكل (660-2): نفاطات شبيهة بالزهيرة حول جلبة مركزية نموذجية لجلاد IgA الخطي (داء الطفولة الفقاعي المزمن).

A. **السببيات**: السبب غير معروف. يبدي الفحص النسيجي فقاعة تحت البشرة مرتشحة بمزيج من الخلايا الالتهابية. قد تلاحظ خراجات مليئة بالعدلات في رؤوس الحليمات الأدمية غير مميزة عن المشاهدة في التهاب الجلد حلئي الشكل. قد تكون الرشاحة أيضا مليئة بالحمضات بشكل واسع مشابه بذلك الفقاعاني الفقاعي، لذلك فإن الدراسات الومضانية المباشرة مطلوبة لتحديد التشخيص حيث يبدي الجلد السليم وحول الآفة ترسبات خطية من IgA وأحيانا C3 عند الوصل البشروي الأدمي (انظر جدول 651-1). نتائج الدراسات الومضانية المناعية غير المباشرة إيجابية أحيانا بالنسبة للأضداد الجوالة. حدد المجهر الالكتروني المناعي توضع المتفاعلات المناعية immunoreactants للمنطقة ماتحت الصفيحة الكثيفة، على الرغم من تحديد نموذج مشترك أيضا من ماتحت الصفيحة الكثيفة والصفيحة الصافية Lamina Lucida. مستضد جلاد IgA الفقاعي الخطي ذوكتلة جزيئية 120 kd. قد يتميز الطفح بالدراسات النسيجية المرضية والومضانية المناعية عن الفقاع والفقاعاني الفقاعي والتهاب الجلد حلئي الشكل و EM. التحري بتلوين غرام والزرع يستبعد تشخيص القوباء الفقاعية، والتي غالبا ما تلتبس بالتهاب الجلد حلئي الشكل عند التظاهرة البدئية. عدم تشكل الفقاعات استجابة للرض يميز انحلال البشرة الفقاعي.

B. **المعالجة**: عدة مرضى يستجيبون بشكل مفضل للعلاج الفموي بالسلفابيريدين أو الدابسون. أثناء العلاج بالسلفابيريدين، يجب الانتباه إلى صيانة الصادر البولي وقلونة البول لمنع تشكل بللورات ضمن البارانشيم الكلوي. يجب إجراء دراسات دموية وكيمياحيوية بفواصل منتظمة أثناء العلاج بأي من الدوائين لتجنب التأثيرات الجانبية الخطيرة. الأطفال الذين لايستجيبون لأي من تلك الأدوية، قد يستفيدون من العلاج الفموي بالكورتيكوستيروئيد أو مشاركة تلك الأدوية. يدوم المرض عادة 2-4 سنوات، ويستمر أو ينكس عند بعض الأطفال، ولا توجد عقابيل طويلة الأمد.

ـ الفصل 661 ـ
الأكزيما
Eczema

الأكزيما لفظ عام لنمط محدد من نموذج ارتكاسي في الجلد، حيث يضم النتح والتحزز والحكاك. الآفات الأكزيمائية الحادة متميزة بالحمامى والنز وتشكل حويصلات دقيقة ضمن البشرة. الآفات المزمنة عموما سميكة جافة وسفية مع ارتسامات جلدية خشنة (التحزز) وتغير بالاصطباغ. تحدث عدة أنماط من الأكزيما عند الأطفال، وأكثرها شيوعا التهاب الجلد التأتبي (انظر الفصل 146)، على الرغم من أن التهاب الجلد المثي والتهاب الجلد التماسي التخريشي والأرجي

والأكزيما النقدية (الأكزيمة الدرهمية) وأكزيما عسرة التعرق آفات شائعة نسبيا عند الأطفال. جلادات متنوعة تتميز بالحكة كمظهر شائع قد تصبح أكزيمائية نتيجة الحك. الجلد التأتبي حساس لعدة عوامل تزيد الحكة مثل الصابون والصوف والهواء البارد والمؤرجات الغذائية.

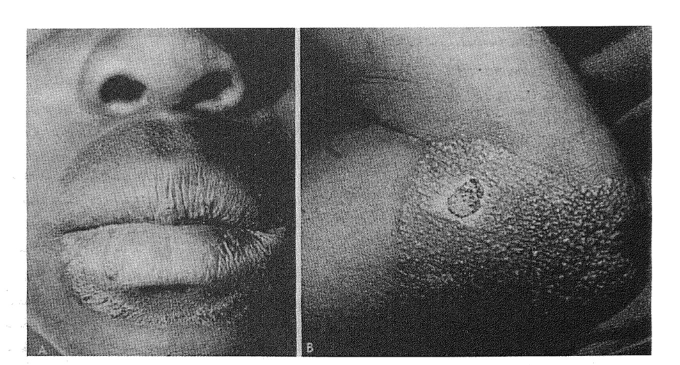
عندما يوضع تشخيص الأكزيما، من الهام تصنيف الطفح بشكل نوعي أكثر من أجل التدبير المناسب. وإن معلومات القصة المرضية المتعلقة بالحالة غالبا ماتمنح مفتاح التشخيص في بعض الحالات. السير اللاحق ومميزات الطفح يسمحان بالتصنيف. التغيرات النسيجية غير نوعية نسبيا، ولكن كل أنماط التهاب الجلد الأكزيمائي متميزة بوذمة ضمن البشرة تعرف بالداء الاسفنجي Spongiosis.

I. التهاب الجلد بالتماس Contact Dermatitis:

يمكن تصنيفه إلى التهاب الجلد المتهيج أو التخريشي الناجم عن أذية لانوعية للجلد وإلى التهاب الجلد الأرجي حيث تكون الآلية هي ارتكاس متأخر بفرط الحساسية. التهاب الجلد التخريشي أكثر تواترا عند الأطفال، خصوصا في السنوات الباكرة من الحياة.

يمكن أن ينتج *التهاب الجلد التخريشي* عن تلامس مطول أو متكرر لمواد مختلفة تضم اللعاب وعصير الليمون وحمام الفقاعات bubble bath والمنظفات والمواد الكاشطة abrasive materials والصوابين القوية والمستحضرات الطبية الموجودة في المنزل. اللعاب على الأرجح واحد من أشيع المواد المتهمة، قد يسبب التهابا جلديا في الوجه وثنيات العنق عند الطفل كثير اللعاب أو المتأخر عقليا. لدى الأطفال الأكبر سنا عادة تلمط الشفاه مرارا بدون انتباه تسبب الجفاف، وبالتالي احتمال تطور طفح حول الفم محدد بوضوح لافت للنظر (الشكل 661-1A). من بين المخرشات الخارجية يعتبر عصير الليمون والمستحضرات الطبية الممتلكة ومستحضرات حمام الفقاعات شائعة نسبيا، ويمكن أن يكون التهاب الجلد بحمام الفقاعات سببا للحكة الشديدة. التراكم الجسيم للعرق والرطوبة نتيجة ارتداء أحذية ضيقة قد يساهم في التهاب الجلد التخريشي.

سريريا، التهاب الجلد التماسي التخريشي قد لا يميز عن التهاب الجلد التأتبي أو الأرجي. القصة المفصلة واعتبار مواقع الإصابة وعمر الطفل والمواد الملامسة تمنح عادة، مفاتيح تحديد العامل المسبب. الميل لتطور التهاب الجلد التماسي التخريشي يختلف بشكل معتبر بين الأطفال، حيث قد يستجيب البعض لأذية بسيطة، وعندئذ، من الصعب تحديد العامل المتهم بالقصة. عموما، يزول التهاب الجلد التماسي التخريشي بعد إزالة العامل المحرض وبعد العلاج المؤقت بمستحضرات الكورتيكوستيروئيد الموضعية. تعليم المريض والأهل حول أسباب التهاب الجلد التماسي هو أمر حاسم للعلاج الناجح.



الشكل (661-1): A. التهاب الجلد التماسي التخريشي حول الفم بسبب عادة تلمط الشفاه. B. التهاب الجلد التماسي الأرجي لبخاخ Merthiolate لاحظ الحافة الزاوية الحادة للطفح الحويصلي.

يمكن اعتبار *التهاب الجلد الحفاضي* كنمط بدئي لالتهاب الجلد التماسي التخريشي، كارتكاس لفرط تميه الجلد والاحتكاك والتعطن والتلامس المطول مع البول والبراز وبقايا صابون الحفاض والمستحضرات الموضعية. قد يصبح جلد منطقة الحفاض حماميا وسفيا وغالبا مع آفات حطاطية حويصلية أو فقاعية وشقوق وتآكلات. يمكن أن يكون الطفح بقعيا أو ملتحما، ولكن تعف الإصابة عن الثنيات الفخذية التناسلية غالبا. قد تقلد الحطاطات المزمنة الضخامية ذات السطح المنبسط والعقيدات الارتشاحية الآفات الافرنجية. الإنتان الثانوي بالباكتريا أو الخمائر شائع، وقد يكون عدم الارتياح ملحوظاً بسبب الالتهاب الشديد. تلك الحالات مثل التهاب الجلد التماسي الأرجي والتهاب الجلد الزهمي وداء المبيضات والتهاب الجلد التأتبي واضطرابات نادرة مثل داء النوسجات X واعتلال جلد النهايات معوي المنشأ، يجب اعتبارها عندما يستمر او يعند الطفح للعلاجات البسيطة.

يستجيب التهاب الجلد الحفاضي غالباً لعلاجات بسيطة، ولكن يبدو أن بعض الأطفال أكثر تأهباً لالتهاب الجلد الحفاضي وقد يكون التدبير صعباً. التأثيرات المؤذية لفرط الإماهة الجلدية والتماس المطول مع البراز والبول الأمونيائي، يمكن تجنبها بالتغيير المتكرر للحفاضات والغسيل الدقيق للأعضاء التناسلية. الحفاضات ذات الاستعمال لمرة واحدة والحاوية مادة فائقة الامتصاص قد تفيد في دعم وسط جاف نسبياً. التطبيق الموضعي المتكرر لعامل وقائي حاجز ملطف (الوذلين أو معجون أوكسيد الزنك) بعد تنظيف بسيط قد يكون كافياً لمنع الالتهاب الجلدي. عندما لاتكون الوسائل المذكورة أعلاه كافية لتسهيل الشفاء، فإنه غالباً مايفيد تطبيق خفيف لمرهم موضعي من الهيدروكورتيزون 0.5-1٪ لفترة زمنية بسيطة وذلك بعد تغيير كل حفاض. قد تنتج اختلاطات ثانوية ناجمة عن الاستعمال المطول للكورتيكوستيروئيدات، خصوصاً المركبات المفلورة. قبل البدء بهذه المعالجة، يجب اعتبار احتمال الإنتان بالمبيضات. يمكن تحديد الإنتان بالمبيضات بجلد وردي-أحمر متوتر ذي بثرات وحطاطات عديدة 1-2 ملمتر في محيط الالتهاب الجلدي. قد يفيد العلاج بمضادات المبيضات الموضعية.

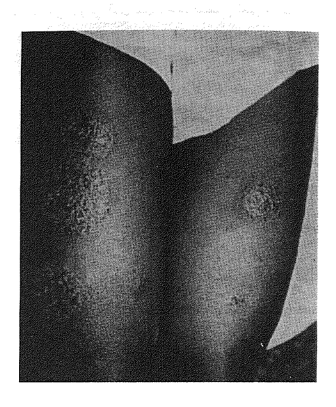
الجلاد الأخمصي الشبابي (الفتوي) *Juvenile Plantar Dermatosis* شكل شائع من التهاب الجلد التماسي التخريشي يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال ماقبل سن البلوغ، يصيب نموذجياً السطوح الحاملة لوزن الجسم، وهو مؤلم أكثر منه حاك ويسبب مظهراً زجاجياً للجلد الأخمصي. قد تصبح الشقوق واسعة مما يؤدي إلى حدوث انزعاج شديد. ينتج الالتهاب الجلدي عن تناوب الإماهة المفرطة وفقدان الرطوبة السريع والذي يسبب تشقق الجلد وتصدع الطبقة المتقرنة. غالباً مايكون لدى الأطفال المصابين فرط تعرق مع ارتداء أحذية ضيقة مع تعرض القدمين لجفاف سريع بدون ترطيب. التطبيق المباشر لمطري سميك عند نزع الجوارب والحذاء، أو مباشرة بعد السباحة يمنع عادة هذه الحالة.

التهاب الجلد التماسي الأرجي *Allergic* هو ارتكاس بفرط الحساسية متواسط بالخلية T ومحرّض بتطبيق مستضد لسطح الجلد. يخترق المستضد الجلد حيث يتحد مع البروتين الجلدي ليتشكل معقد الناشب- البروتين Hapten – Protein الذي ينتقل إلى العقد اللمفية الناحية عبر خلايا لانغرهانس المقدمة للمستضد. تحدث الاستجابة المناعية البدئية موضعياً في العقد لتصبح معممة فيما بعد بسبب انتشار الخلايا T المحسسة. يتطلب التحسس عدة أيام، وعندما يتلوه تحدي مستضدي جديد، يتظاهر بشكل التهاب جلدي تماسي أرجي. قد يحدث انتشار عام أيضاً في حال مرور كمية كافية من المستضد بالدوران. حالما يحدث التحسس فإن كل تحدي مستضدي حديث قد يحرض الارتكاس الالتهابي خلال 8-12 ساعة، ويدوم التحسس لنفس المستضد عدة سنوات بالعادة.

التهاب الجلد التماسي الأرجي الحاد هو التهاب جلد أكزيمائي حمامي حاك بشدة، ويمكن أن يكون وذمي وحويصلي فقاعي إذا كان شديداً. للحالة المزمنة مظاهر الأكزيما طويلة الأمد: التحزز والتوسف والشقوق والتغيرات الصباغية. غالباً ما يمنح توزع الطفح مفتاح التشخيص. المحسسات الطيارة عادة ماتصيب المناطق المكشوفة مثل الوجه والذراعين. المجوهرات والعوامل الموضعية والأحذية والملابس والنباتات تسبب التهاباً جلدياً عند نقاط التماس.

التهاب *الجلد بالسماق* *Rhus Dermatitis* (سم ivy أو Sumac أو Oak) غالباً مايكون حويصلياً فقاعياً وقد يميز بالأشرطة الخطية من الحويصلات مكان تماس أوراق النبات مع الجلد. خلافاً للرأي السائد فإن السائل الناتج عن تمزق الحويصلات الجلدية لايسبب انتشار الاندفاع، ولكن المستضد المحتجز بالجلد وتحت أظافر اليدين وعلى الملابس يستهل حدوث حطاطات جديدة من الالتهاب الجلدي في حال عدم نزعه بالغسيل بالماء والصابون. يمكن أن يحمل المستضد أيضاً عبر الحيوانات على فروها. المستأرج الشبيه بالنسغ (Oleoresin) موجود في الأوراق الحية والميتة، والتحسس لنبات واحد قد يحدث تفاعلات متصالبة مع النباتات الأخرى.

التهاب *الجلد بالنيكل* يتطور عادة من التماس مع المجوهرات أو السحابات المعدنية على الملابس وأكثر ما يشاهد في فص الأذن،كما هي الحال عند استخدام أعمدة تحوي النيكل أكثر من المواد غير المعدنية أو الفولاذ عديم الصدأ للمحافظة على ثقب الأذن مفتوحاً. بعض الأطفال حساسون جداً للنيكل، حتى مع الكميات الزهيدة الموجودة في المجوهرات الذهبية يمكن أن يتحرض الطفح.



الشكل (661-2): لويحات وسفية مفرطة الصباغ متعددة في الأكزيما النقدية.

التهاب *الجلد بالأحذية*، يصيب نموذجياً ظهر وأصابع القدمين ويعف عن المسافات مابين الأصابع وهو متناظر عادة. الأشكال الأخرى من التهاب الجلد التماسي الأرجي، بالمقارنة مع التهاب الجلد التخريشي، نادراً ماتصيب الراحتين والأخمصين. المؤرجات الشائعة هي مضادات الأكسدة والدواسات accelerators في الأحذية المطاطية وأملاح الكروم في الجلد المدبوغ أو أصبغة الحذاء وغالباً ماتنحل هذه المواد بالتعرق الزائد.

تحوي الملابس عدداً من المحسسات بما فيها الأصبغة ومثبتات اللون وتزيينات القماش والخيوط والراتنجات ومحاليل التنظيف. قد يكون الصباغ سيء التثبيت على القماش وينحل مع التعرق، كما في راتنجات الفورم ألدهيد المعالجة جزئياً. المطاط في الملابس هو سبب شائع لالتهاب الجلد بالملابس.

قد تكون *المستحضرات الطبية الموضعية ومواد التجميل* مؤرجات غير متوقعة، خصوصاً عند استخدامها من أجل التهاب موجود سابقاً. وأشيع الأدوية المتهمة هي النيوميسين و (Merthiolate) Thimerosal (شكل 661- 1B) ومضادات الهستامين الموضعية (Caladryl) والمخدرات (Dibucaine [Nupercainal] و [Sorfacaine]Cyclomethycaine) والحافظات (Parabens) والايتيلين ديامين وهو مثبت موجود في العديد من المستحضرات الطبية. كل أنماط مستحضرات التجميل تسبب التهاباً جلدياً بالوجه، وإصابة الأجفان مميزة للتحسس الناجم عن طلاء الأظافر.

قد يلتبس التهاب الجلد التماسي مع أنماط أخرى من الأكزيما والفطار الجلدي والأمراض الحويصلية الفقاعية. قد يوضح اختبار اللطخة Patch Testing السببية. المبدأ الرئيسي في المعالجة هو منع التلامس مع المؤرج. يستجيب الالتهاب الجلدي الحاد للكمادات الباردة والتطبيق الموضعي لمرهم الكورتيكوستيروئيد. قد يفيد إعطاء مضاد هستامين فموياً. الإرتكاسات الفقاعية الحادة الجسيمة أو الارتكاسات المسببة تورماً حول العينين أو الأعضاء التناسلية مثلما يحدث في سم ivy قد تتطلب علاجاً بالكورتيكوستيروئيد الفموي لمدة أسبوعين مع تخفيض تدريجي. يجب إعطاء صادات جهازية عند حدوث إنتان ثانوي. نادراً ما تستطب المعالجة المزيلة للتحسس.

II. الأكزيما النقدية (الأكزيما الدرهمية) :
Nummular Eczema:

هذا الاضطراب غير متعلق بالأنماط الأخرى للأكزيما ويتميز بحطاطات أكزيمائية شبيهة بقطعة النقود لحد كبير أو بسيط. المواقع الشائعة هي السطوح الباسطة للأطراف (الشكل 661-2) و الإليتان والكتفان. اللويحات متفرقة نسبياً مستديرة حويصلية حاكة بشدة ونتحية وعندما تزمن فإنها تصبح غالباً أكثر سماكة وحزازية. السبب غير معروف. غالباً ماتلتبس هذه الآفات مع السعفة الجسدية لكن لويحات الأكزيما النقدية متميزة بفقدان الحافة المرتفعة المحددة بشكل واضح وفقدان المتعضيات الفطرية بمحضرات هيدروكسيد البوتاسيوم وهي غالباً ماتنز أو تنزف عند الحك. الإنتان الثانوي شائع. يتم ضبط الحكة باستخدام مستحضر كورتيكوستيروئيد مفلور. التسكين بمضادات الهستامين قد يكون مفيداً خصوصاً عند الليل. الصادات مستطبة عند الإنتان الثانوي.

III. النخالية البيضاء Pityriasis Alba:

تحدث بشكل رئيسي عند الأطفال، وهي عبارة عن بقع ناقصة الصباغ مدورة أو بيضوية أو بقع مرتفعة نسبياً مع وسوف ناعمة ملتصقة (الشكل 661-3). قد تكون حمامية بشكل بسيط ومحددة بشكل واضح نسبياً لكن مع فقدان الحدود الهامشية الحادة. تحدث الآفات في الوجه والعنق وأعلى الجذع والأقسام القريبة من الذراعين. الحكة بسيطة أو غائبة. السبب غير معروف، لكن يبدو أن الطفح يتفاقم بالجفاف ويشار إلى هذه الحالة بالشكل البسيط من الأكزيما. غالباً ماتلتبس النخالية البيضاء مع السعفة المبرقشة أو الجسدية، ولكن كل منهما يمكن استبعاده بإجراء فحص KOH للسطح الوسفي. تتزايد وتتناقص الآفات وبالنهاية تزول. قد يخفف تطبيق المزلقات من الحالة، وإذا كانت الحكة مزعجة، قد يكون فعالاً أكثر تطبيق مستحضر موضعي من الهيدروكورتيزون 1٪ 3-4 مرات يومياً. يعود التصبغ الطبيعي خلال أسابيع لأشهر.

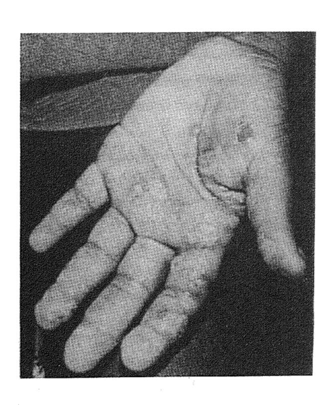
الجلد التماسي الأرجي الذي يصيب عادة السطوح الظهرية أكثر من الراحية الأخمصية، ومع الفطار الجلدي الذي يمكن تمييزه بمستحضر KOH لسقف الحويصل وبالزروعات المناسبة.

تستجيب أكزيما عسرة التعرق للضمادات الرطبة ثم تطبيق مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي أثناء الطور الحاد. من الصعب ضبط المرحلة المزمنة، حيث قد تستطب المزلقات الحاوية على عوامل بسيطة حالة للقرنين بالمشاركة مع مستحضر موضعي من الكورتيكوستيروئيد المفلور. يجب علاج الإنتان الجرثومي الثانوي بالصادات المناسبة جهازياً. يجب إخبار المرضى لتوقع النكس وحماية الأيدي والأقدام من التأثيرات المؤذية للتعرق المفرط والكيماويات والصوابين المخرشة والطقس غير المناسب.

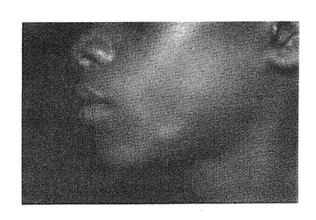
VI. التهاب الجلد الزهمي (المثّي) :

Seborrheic Dermatitis:

مرض التهابي مزمن أكثر شيوعاً عند الأطفال أثناء فترة الرضاعة واليفع ويكون موازياً لتوزع وحجم وفعالية الغدد الزهمية. السبب غير معروف، وكذلك دور الغدد الزهمية في المرض مجهول. الطفح المعمم مع مظاهر التهاب الجلد الزهمي شائع جداً عند الأطفال واليفعان المصابين بالـ HIV.



الشكل (661-4): آفات راحية حويصلية لأكزيما عسرة التعرق أصيبت بإنتان ثانوي.



الشكل (661-3): آفات بقعية ناقصة الصباغ مع حواف منتشرة مميزة للنخالية البيضاء.

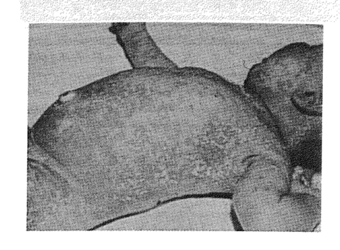
IV. الحزاز البسيط المزمن:

Lichen Simplex Chronicus:

تتميز الآفة بلويحة مفردة مزمنة أكزيمائية حاكة واضحة الحدود، عادة ما تكون حزازية ومفرطة التصبغ. المواقع الأكثر شيوعاً هي الوجه الخلفي للعنق وظهر القدمين والمعصمان والكاحلان. يساهم الرض الناجم عن الفرك والحك في استمرار اللويحة، على الرغم من كون الحادثة المستهلة آفة عابرة مثل لدغ حشرة. يجب ضبط الحكة للسماح بالشفاء. يفيد غالباً تطبيق مستحضر موضعي من الكورتيكوستيروئيد المفلور، لكن يجب تجنب تخريش الجلد المستمر. قد يتطلب الأمر التغطية لمنع الحك.

V. أكزيما عسرة التعرق Dyshidrotic Eczema (عسر تعرق، فقاع الأيدي والأقدام):

اضطراب نفاطي متكرر وأحياناً فصلي يصيب اليدين والقدمين، ويحدث في كل المجموعات العمرية ولكنه غير شائع في فترة الرضاعة. الإمراضية غير معروفة، ولم يحدد عامل وراثي، على الرغم من زيادة نسبة حدوث مسجلة للتأتب في المرضى وأقاربهم. يتميز المرض بمجموعات متكررة من حويصلات صغيرة حاكة بشدة في اليدين والقدمين. المواقع المعرضة أكثر هي الراحتان والأخمصان والوجوه الجانبية لأصابع اليدين والقدمين. الآفات البدئية غير التهابية ومملوءة بسائل رائق والذي بخلاف العرق ذو PH فيزيولوجي ومحتوى بروتيني. قد تحدث فقاعات حويصلية كبيرة ومن الشائع حدوث التعطن والإنتان الثانوي بسبب الحك (شكل 661-4). يتميز الطور المزمن بلويحات سميكة متشققة قد تسبب عدم ارتياح ملحوظ. فرط التعرق شائع عند العديد من المرضى، لكن قد يكون التشارك مجرد صدفة. يوضع التشخيص سريرياً. قد يلتبس الاضطراب مع التهاب



الشكل (661-5): التهاب جلد زهمي منتشر عند رضيع.

A. **التظاهرات السريرية**: قد يبدأ خلال الشهر الأول من الحياة وقد يكون أكثر إزعاجاً خلال السنة الأولى. تدعى التوسفات المنتشرة أو البؤرية وتجلب الفروة أحياناً *بطاقية المهد* ***cradle cap***، والتي قد تكون التظاهرة البدئية وأحياناً الوحيدة. التهاب الجلد الحطاطي الحمامي الوسفي الدهني الملمس، الذي يكون غير حاك عادةً، قد يصيب الوجه والعنق والمناطق خلف الأذن والإبطين ومنطقة الحفاض. قد يكون التهاب الجلد بقعياً وبؤرياً وقد ينتشر ليصيب كامل الجسم تقريباً (الشكل 661-5). التغيرات الصباغية مابعد الالتهاب شائعة، خصوصاً عند الرضع السود. عندما يصبح التوسف أكثر بروزاً، قد تشبه الحالة الصداف، وعندها لا يمكن التمييز بينهما إلا بصعوبة. يجب اعتبار احتمال حدوث التهاب جلد تأتبي متزامن مع الحالة عندما يوجد التهاب جلد حاد ناز مع حكة. التهاب الجلد المعند الشبيه بالزهمي مع إسهال مزمن وفشل نمو (داء لينير Leiner) قد يعكس سوء وظيفة الجهاز المناعي. النموذج المزمن الشبيه بالزهمي، والذي يستجيب للعلاج بشكل ضعيف، قد ينتج أيضاً عن ارتشاحات جلدية بالخلايا الناسجة عند الرضع المصابين بداء النوسجات X لخلية لانغرهانس. التهاب الجلد الزهمي هو تظاهرة جلدية شائعة للإيدز بين البالغين الصغار ويتميز بتوسفات سميكة دهنية الملمس على الفروة ولويحات حمامية مفرطة التقرن كبيرة على الوجه والصدر والأعضاء التناسلية.

أثناء اليفع، يكون التهاب الجلد الزهمي أكثر توضعا وقد يتحدد في الفروة ومناطق الثنيات.

وقد يلاحظ وجود التهاب حواف الأجفان وإصابة مجرى السمع الظاهر. قد تختلف تغيرات الفروة من توسف منتشر قاسي إلى مناطق بؤرية جلبية صفراء زيتية سميكة مع حمامى مستبطنة. ليس من غير الشائع فقدان الأشعار وقد تكون الحكة غائبة أو بارزة.

عندما يكون الالتهاب الجلدي شديداً، قد تحدث الحمامى والتوسفات في خط الشعر الجبهي والأوجه الأنسية للحاجبين وفي الثنيات الشفوية الأنفية وخلف الأذنية. قد تظهر لويحات توسفية حمراء في الإبطين والمغبن والفلح الإليوي والسرة. في الأطراف، قد تكون اللويحات الزهمية أكزيمائية أكثر وأقل حمامية ومحدودة.

B. **السببيات**: عبارة عن حالة تتفعل عند بعض المرضى في حالات الشدة والعناية الصحية السيئة والتعرق المفرط. وتتهم *الفطور المالاسيزية Malassezia Furfur* كعامل مسبب، على الرغم من أن دورها السببي في التهاب الجلد الزهمي الرضيعي غير محدد.

يضم التشخيص التفريقي الصداف والتهاب الجلد التأتبي والفطار الجلدي وداء المبيضات. الإنتانات الجرثومية الثانوية وداء المبيضات الإضافي ليست غير شائعة.

C. **المعالجة**: يجب ضبط آفات الفروة بشامبو مضاد للزهم (سيلينيوم سلفايد، كبريت، حمض الساليسيليك، بيريثيون الزنك، القطران)، ويستعمل يوميا عند الضرورة. تستجيب الآفات الملتهبة بسرعة عادة للكورتيكوستيروئيد الموضعي 2-4 مرات يوميا. العوامل المضادة للفطور الموضعية فعالة ضد *المالاسيزيا*. يجب تطبيق كمادات رطبة للآفات الرطبة أو المتشققة قبل تطبيق مرهم ستيروئيدي. يحتاج عدة مرضى لاستعمال مستمر للشامبو المضاد للزهم لضمان الضبط. عادة الاستجابة للعلاج سريعة إذا لم يكن هناك اختلاط أو خطأ بالتشخيص.

الفصل 662
الحساسية الضيائية
Photosensitivity

تعني الحساسية الضيائية ارتكاسا جلديا شاذا كميا وكيفيا لضوء الشمس والضوء الصنعي.

I. ارتكاس حرق الشمس الحاد:

Acute Sunburn Reaction:

ارتكاس الحساسية الضيائية الأكثر شيوعا المشاهد عند الأطفال هو حرق الشمس الحاد، ويحدث حرق الشمس بشكل رئيسي بالأشعة فوق البنفسجية B (طول الموجة 290-320 نانومتر). تحوي أشعة الشمس أشعة فوق بنفسجيةA (طول الموجة 320-400 نانومتر) أكثر من الأشعة B بعدة مرات، حيث يجب وجود كميات أكبر بكثير من الأشعة فوق البنفسجية A لإحداث حرق الشمس.

A. **الفيزيولوجيا المرضية والتظاهرات السريرية:** يمتص الإشعاع المتنقل دون 300 نانومتر بشكل واسع في البشرة، بينما الإشعاع فوق 300 نانومتر، ينتقل كاملا تقريبا إلى الأدمة بعد امتصاص متنوع من قبل الميلانين البشروي. تختلف قابلية تحسس الأطفال للإشعاع فوق البنفسجي حسب نمط الجلد (كمية الصباغ) (جدول 662-1). الإغمقاق الصباغي المباشر عائد لتأثير الأكسدة الضوئية المحدثة بالإشعاع فوق البنفسجي A على الميلانين وانتقاله من الخلايا الميلانية إلى الخلايا التقرنية. يدوم هذا التأثير ساعات قليلة عموما. تظهر التأثيرات المحدثة بـ UVB خلال 6-12 ساعة بعد التعرض البدئي وتصل لذروتها في 24ساعة. تضم التأثيرات احمرارا وإيلام ووذمة ونفاطات. التوسع الوعائي المشاهد في الحمامى المحدثة بالـ UVB متواسط بالبروستاغلاندينات E_2 وF_2. يتأخر اصطناع الميلانين نتيجة إشعاع UVB وذلك خلال 2-3 أيام ويدوم من عدة أيام إلى عدة أسابيع. تصنيع ميلانين جديد في الخلايا الميلانية ونقل الميلانين من الخلايا الميلانية إلى الخلايا التقرنية وزيادة حجم وتفرع الخلايا الميلانية وتفعيل الخلايا الميلانية الهامدة، كل هذا يؤدي إلى تأخير تصنيع الميلانين. وهذا التأثير ينقص الحساسية الجلدية لتطور حمامى بمقدار 2-3 أضعاف. تضم التأثيرات الإضافية والاختلاطات المحتملة للتعرض للشمس زيادة سماكة الطبقة المتقرنة ونكس أو تفاقم الحلأ البسيط الشفوي والذآب الحمامي وحالات عديدة أخرى (الجدول 662-2).

B. **المعالجة:** يجب تدبير حرق الشمس الشديد الحاد بكمادات باردة، وقد تنقص الكورتيكوستيروئيدات الموضعية الالتهاب والألم وقد تنقص مثبطات البروستاغلاندين الفموية مثل الإيبوبروفن والإندوميتاسين الحمامى والألم. المستحضرات الحاوية مخدرات موضعية غير فعالة نسبيا، وعلى الأرجح محظورة بسبب ميلها لإحداث التهاب جلد تماسي. المطري الملطف فعال في الطور التوسفي.

الجدول (662-1): أنماط الارتكاس الجلدي للشمس.

النمط	الخصائص السكانية	حرق الشمس، قصة الاسمرار
I	شعر أحمر، نمش، الأصل السلتي Celtic	يحترق بسهولة دائما، لايوجد اسمرار
II	جلد أشقر، شعر أشقر، عيون زرق، عرق أبيض	يحترق عادة، اسمرار ضئيل
III	جلد أبيض غامق نسبيا	يحترق أحيانا، اسمرار بني خفيف تدريجي
IV	أصل متوسطي	حرق بسيط أو بدون حرق، اسمرار دائم
V	أبيض شرق أوسطي، مكسيكي	نادرا ما يحترق، اسمرار بلون بني قاتم
VI	أسود	لايحترق أبدا، اصطباغ أسود

الجدول (662-2): الارتكاسات الجلدية لأشعة الشمس.

حروق الشمس. **الطفوح الدوائية الأرجية الضيائية:** - أدوية جهازية تضم التتراسيكلينات (ديكلوميسين Declomycin) والبسورالينات والكلورتيازيدات والسلفانامیدات والباربيتورات والغريزيوفولفين والثيازيدات والكينيدين والفينوثيازينات. - أدوية موضعية تضم مشتقات قطران الفحم والبسورالينات والساليسيلانيليدات المهلجنة (صوابين) والزيوت العطرية (مثل زيت البرغاموت) وواقيات الشمس (مثال Benzophenones, Cinnamates, PABA)
الطفوح الدوائية الانسمامية الضيائية: جرعات عالية من مواد تسبب طفوح انسمامية ضيائية:حمض الناليديكسيك و5- فلوروبوراسيل والبسورالينات والفوروسميد ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية (نابروكسين، بيروكسيكام) والسلفانامیدات والتتراسيكلينات والفينوثيازينات و Furocoumarins (أمثلة Lime ، Lemon, Carrot، Celery، Dill، Parsnip، Parsely).
اضطراب وراثي مع حساسية ضيائية: جفاف الجلد متلازمة بلوم متلازمة كوكاين متلازمة Rothmund-Thomson **أخطاء موروثة بالاستقلاب.** البورفريات. داء هارتنب. البلاغرا
أمراض إنتانية مترافقة مع حساسية ضيائية: الإنتان المتكرر بالحلأ البسيط. الحبيبوم اللمفاوي الزهري. الطفح الخارجي الفيروسي (يفاقم التوزع الضيائي مثل الحماق).
مرض جلدي يتفاقم أو يتحرض بالضياء: الحزاز المنبسط داء داريه Darier الذآب الحمامي التهاب الجلد والعضلات تصلب الجلد الشرى الشمسي الطفوح الضوئية متعددة الأشكال (؟) الفقاع الصيفي Hydroa Aestivale وشبه جدري البقر Vacciniforme (?) الحبيبوم الحلقي الصداف الحمامى عديدة الأشكال الساركوئيد التهاب الجلد التأتبي داء Hailey- Hailey الفقاع العد الوردي Acne- Rosacea الفقاعاني الفقاعي
نقص الحماية العائد لفقد الصباغ البهق المهق العيني الجلدي المهق الجزئي بيلة الفينيل كيتون متلازمة شدياق هيغاشي الترقط (التبقع) piebaldism

C. **الإنذار والوقاية من العقابيل:** العقابيل طويلة الأمد التالية للتعرض المزمن والشديد للشمس غالباً غير مشاهدة عند الأطفال، ولكن معظم الأفراد يتلقون أكثر من 50٪ من جرعة UV المكتسبة طوال الحياة بعمر 20سنة. لذلك فإن لأطباء الأطفال دور في تعليم المرضى وذويهم حول التأثيرات المؤذية وخطورة الخباثة المحتملة والأذية الجلدية غير العكوسة التي تنتج عن تعرض مطول مفرط للشمس والأضواء المسمِّرة tanning lights. الشيخوخة المبكرة والمران الشيخي senile elastosis والتقرانات السفعية وكارسينوما الخلية الشائكة والقاعدية والأورام الميلانينية تحدث بتواتر أكبر في الجلد المتأذي بالشمس. بشكل خاص: حرق الشمس النفاطي عند الأطفال واليفعان يزيد بشكل هام خطورة تطور ورم ميلانيني خبيث. تتعزز الحماية باستعمال مجموعة واسعة من واقيات الشمس. واقيات الشمس المعتمة فيزيائياً (أوكسيد الزنك، تيتانيوم دي أوكسيد) تحصر الضوء فوق البنفسجي، بينما واقيات الشمس الكيماوية (PABA) P- Amino Benzoic Acid، استرات PABA، الساليسيلات، Dibenzoylmethanes Benzophenones، (Cinnamates تمتص الإشعاع المؤذي. Bezophenones و Dibenzoylmethanes يمنحان حماية لكلا مجالات UVA وUV B. الأطفال ذوو النمط الجلدي I إلى III (انظر الجدول 662-1) يتطلبون واقيات الشمس مع عامل وقائي للشمس (SPF) 15 على الأقل. يعرف SPF بأنه الجرعة الدنيا من أشعة الشمس المطلوبة لإحداث حمامى جلدية بعد تطبيق واقي شمسي مقسمة على الجرعة المطلوبة مع عدم استعمال واقيات الشمس. الملابس الواقية (القبعات) وتجنب التعرض للشمس بين الساعة 10صباحاً والثانية بعد الظهر هي ممارسات إضافية حكيمة.

II. ارتكاسات الحساسية الضيائية:

Photosensitive Reactions:

تسبب المحسسات الضيائية بالتشارك مع طول موجة معين من الضوء التهاباً جلدياً يمكن تصنيفه كارتكاس انسمامي أو أرجي ضيائي. قد يحدث تلامس الجلد مع المحسّسات الضيائية خارجياً أو بالإعطاء الداخلي (معوي، خلالي) أو باصطناع المضيف للمحسسات الضيائية استجابة لاستعمال دواء ما.

تحدث *الإرتكاسات الأرجية الضيائية Photoallergic* في نسبة صغيرة فقط من الأشخاص المعرضين للمحسسات الضيائية والضوء وتتطلب فاصلاً زمنياً لإحداث التحسس. بعد ذلك يظهر الالتهاب الجلدي خلال 24ساعة تقريباً من عودة التعرض للمحسس الضيائي والضوء. الالتهاب الجلدي الأرجي الضيائي هو ارتكاس متأخر (آجل) بفرط الحساسية متواسط بالخلية T، حيث يعمل الدواء كناشب Hapten يمكنه أن يتحد مع بروتين الجلد ليشكل مادة مستضدية. تختلف الارتكاسات الأرجية الضيائية في المظاهر الشكلية، وقد تحدث في الجلد المغطى جزئياً أو المعرض للضوء. بعض الأصناف الهامة من الأدوية والكيماويات المسؤولة عن ارتكاسات الحساسية الضيائية مدونة في الجدول 662-2.

تحدث الارتكاسات *الانسمامية الضيائية Phototoxic* عند كل الأشخاص الذين تتراكم عندهم كميات كافية من دواء محسس ضيائي أو كيماوي ضمن الجلد. التحسس المسبق غير مطلوب. يتطور الالتهاب الجلدي خلال ساعات بعد التعرض للإشعاع من المجال 285-450 نانومتر. الطفح محدد في المناطق المعرضة للضياء وغالباً ما يشبه حرق شمسي متفاقم، ولكن قد يكون شروياً أو فقاعياً. يؤدي ذلك إلى فرط تصبغ مابعد الالتهاب. كل الأدوية التي تسبب ارتكاسات أرجية ضيائية تسبب أيضاً التهاب جلدي انسمامي ضيائي عندما تعطى بجرعات عالية. أدوية عديدة إضافية وعوامل موضعية مثل Furocoumarins المشتقة من النبات تسبب وبشكل ملحوظ أيضاً التهاب جلدي انسمامي ضيائي، (انظر جدول 662-2)، قد يكون من الصعب تمييزه عن التهاب الجلد التماسي الناجم عن سم ivy أو oak لكن الحكة بارزة في التهاب الجلد التماسي. في التهاب الجلد الضيائي، يكون حس الحرق بارز ومحدد في المناطق المعرضة للشمس، مع عدم إصابة الأجفان العلوية وأسفل الأنف والذقن والمناطق خلف الأذن.

رغم إمكانية تشخيص التهاب الجلد الضيائي المحدث بالأدوية أو الكيماويات باختبار اللطخة الضيائية Photopatch إلا أن تسهيلات هذا الإجراء التشخيصي غير متوفرة بشكل واسع.

يتطلب وضع التشخيص الاشتباه القوي بالمشاركة مع ملاحظة نموذج توزع الطفح وقصة تطبيق أو ابتلاع عامل محسس ضيائي معروف. من الإجراءات العلاجية المناسبة إيقاف الدواء المتهم أو تجنب التعرض للشمس والاستعمال الفموي لمضادات الهستامين أو تطبيق الكورتيكوستيروئيد الموضعي لتخفيف الحكة. قد تتطلب الارتكاسات الشديدة علاجاً جهازياً بالكورتيكوستيروئيد لفترة وجيزة.

III. البورفريات Porphyrias:

البورفريات عبارة عن اضطرابات موروثة أو مكتسبة لأنزيمات نوعية في مسار الاصطناع الحيوي للهيم، وهي تختلف في التظاهرات السريرية. هناك إضطرابان إثنان يحدثان بشكل خاص عند الأطفال مع وجود حساسية ضيائية كمظهر ثابت. قد تكون العلامات والأعراض مهملة أثناء الشتاء، حيث يكون التعرض للشمس في حده الأدنى.

البورفريا الخلقية المكونة للحمر (داء غانتر) *Congenital Erythropoietic Porphria* (Gunther disease) عبارة عن اضطراب نادر جسمي متنحي محدث بعوز اليوروبورفيرينوجين III كوسينتاز. تأتي هذه الحالة خلال الأشهر الأولى القليلة من الحياة مع حساسية شديدة للضياء، والتي قد تسبب طفوح فقاعية شديدة متكررة تؤدي إلى ندبات مشوهة. يتطور فرط التصبغ وفرط التقران والحويصلات وهشاشة الجلد في المناطق المعرضة للضياء. ومن المظاهر الإضافية المميزة الشعرانية في مناطق الإصابة البسيطة والخاصة الندبية في المناطق المصابة بشدة والبول الوردي-الأحمر والأسنان البنية وفقر الدم الانحلالي وضخامة الطحال وزيادة كمية اليوروبورفرين I في البول والبلاسما والكريات الحمر، وزيادة كمية الكوبروبورفرين I في البراز. يتألق البول عند المرضى المصابين بلون وردي محمر عند التعرض لأشعة وود.

البورفريا الأولية المولدة للحمر Erythropoietic Protoporphyria عبارة عن اضطراب وراثي جسمي قاهر، عائد لنقص فعالية Ferrochelatase الذي يقلب البورفرين الأولي إلى هيم. تصبح الحساسية الضيائية واضحة في الطفولة الباكرة وتتظاهر بالألم وحس التنميل والحرق خلال 30 دقيقة تقريباً من التعرض للشمس، يتلو ذلك حمامى ووذمة وشري، ونادراً حويصلات في المناطق المعرضة للضياء. تتألف التغيرات الظفرية من عتامة صفيحة الظفر وانحلال الظفر والألم والإيلام. الأعراض الجهازية البسيطة مثل الدعث والقشعريرة والحمى قد ترافق الارتكاس الجلدي الحاد. يؤدي التعرض المتكرر للشمس إلى التهاب جلدي أكزيمائي مزمن مع جلد حزازي سميك خصوصاً فوق مفاصل الأصابع، وحمامى بنفسجية مستمرة وتقرحات وجلبات نقطية أو خطية وندبات ضمورية في الوجه وحواف الأذن. من غير الشائع حدوث التصبغ وفرط الأشعار وهشاشة الجلد والجَدْع Mutilation. المرض الكبدي بسيط عادة. تتحسن الأعراض غالباً عفوياً بعد عمر 10-11 سنة.

أطوال الموجات الضوئية المسؤولة بشكل رئيسي عن إثارة الارتكاسات الجلدية في البورفريا هي في منطقة 400 نانومتر. زجاج النافذة الذي ينقل أطوال موجات أعلى من 320 نانومتر يكون غير واقي، والأضواء الاصطناعية ذات طول موجة معين قد تكون ممرضة. يجب تجنب المرضى لضوء الشمس المباشر وارتداء ملابس واقية واستعمال واقي شمسي فعال في الموجات ذات المجال الطولي 400 نانومتر. استخدام بيتا كاروتين (Solatene) يخمد تألق جزيء البورفرين بواسطة منح الجلد لوناً أصفراً، وتبدأ فعاليته في إنقاص الحساسية الضيائية عند المرضى المصابين بالبورفريا الأولية، خلال 1-3 أشهر وهي متغيرة.

IV. الدخنية الغروانية Colloid Milium:

اضطراب نادر لاعرضي يحدث في الوجه (الأنف،الشفه العليا، أعلى الخدين) وقد يمتد لظهر الأيدي والعنق كطفح منتشر مكون من حطاطات دقيقة متينة عاجية صفراء اللون متوضعة بشكل مجموعات. تظهر الآفات قبل البلوغ عدا ذلك على الجلد الطبيعي، بخلاف المتنوع البالغ الذي يتطور في الجلد المتأذي بالشمس. قد يتلو البدء تعرض حاد أو مزمن للشمس. تصل معظم الحالات لذروتها العظمى خلال 3سنوات تقريباً وتبقى غير متغيرة بعد ذلك، على الرغم من احتمال زوالها العفوي بعد البلوغ. تضم التغيرات النسيجية المرضية تراكم محدد بوضوح لمادة إيوزينية في الشقوق بشكل رئيسي في الأدمة العلوية عند التلامس مع البشرة.

الخلايا القاعدية والتي تتحول إلى أجسام غروانية تبدو قابلة بشكل شاذ للتنكس بعد التعرض للإشعاع.

V. الحصاف وقسي الشكل Hydroa Vacciniforme:

اضطراب حويصلي فقاعي أكثر شيوعاً عند الذكور منه عند الإناث، يبدأ في فترة الطفولة الباكرة ولكن قد يهجع عند البلوغ. نسبة الحدوث العظمى في الربيع والصيف. تتطور بقع حمامية حاكة متناظرة خلال ساعات من التعرض للشمس في الأذنين والأنف والشفاه والخدين والسطوح الظهرية لليدين والساعدين. تتطور الآفات إلى حطاطات ممضة لاسعة وحويصلات نزفية وفقاعات. تشابه الآفات الشديدة حويصلات جدري الماء، وتصبح مسررة متقيحة متجلبة وتشفى مع ندبات منقطة ومع توسع شعريات. الحمى والدعث ملاحظان أحياناً خلال الطور الحاد. نسيجياً مرضياً تبدي الآفات حويصلات متعددة الفجوات ضمن البشرة مؤدية إلى نخر بؤري بشروي وأدمي. الملاحظ باكراً هو رشاحة التهابية وحيدة النوى أدمية حول الأوعية تحيط مؤخراً بمناطق نخرية. يجب تمييز هذا الطفح عن البورفريا الأولية المكونة للحمر، والتي نادراً ماتبدي حويصلات. الإمراضية غير معروفة لكن تحدث آفات نموذجية عند تكرار التعرض للأشعة UVA. قد يفيد الكورتيكوستيروئيد الموضعي في الطور الالتهابي من الطفح. قد تفيد واقيات الشمس الواقية واسعة الطيف، وقد تفيد كورسات بجرعة قليلة من UVB أو البسورالين مع UVA (PUVA). البيتاكاروتين والعوامل المضادة للملاريا مفيدة أحياناً.

VII. الحكاك السفعي Actinic Prurigo:

التهاب جلدي ضيائي عائلي مزمن وراثي قاهر يحدث بين الأمريكيين الأصليين لأمريكا الشمالية والجنوبية. تحدث النوبة الأولى عموماً في فترة الطفولة الباكرة خلال عدة ساعات إلى يومين بعد التعرض الشديد للشمس. معظم المرضى إناث حساسات لإشعاع

UVA. الآفات عبارة عن حطاطات حمامية حاكة بشدة في الوجه والشفة السفلى والأطراف البعيدة، وفي الحالات الشديدة في الإليتين. قد تشفى آفات الوجه مع تندبات دقيقة منقطة أو خطية. غالبا ماتصبح الآفات مزمنة بدون فترات صفاء تام، حيث تتحول إلى لويحات أكزيمائية تتحزز وقد تصاب بإنتان ثانوي. المظاهر المرافقة المميزة لهذا الاضطراب عن الطفوح الضيائية الأخرى والتهاب الجلد التأتبي هي التهاب الشفة والتهاب الملتحمة والحاصة الرضية للنصف الخارجي من الحاجبين. الحكاك السفعي حالة مزمنة تستمر عموما خلال حياة البلوغ إلا أنها قد تتحسن عفويا في سنوات المراهقة المتأخرة. واقيات الشمس واسعة الطيف مثل Butyl Methoxydibenzoylmethane قد تكون مفيدة في منع حدوث الطفح، بينما مضادات الملاريا وبيتاكاروتين يمتلكان حماية قليلة أو معدومة. يخفف الكورتيكوستيروئيد الموضعي من الحكة والالتهاب، وقد يكون التاليدوميد فعالا.

VII. الشرى الشمسي Solar Urticaria:

اضطراب نادر محدث بالـ UV أو الإشعاع المرئي. الشرى الشمسي البدئي متواسط على الأرجح بفرط الحساسية الأرجي نمط I للمؤرجات الجلدية أو الدورانية المحرضة بالإشعاع والمؤدية إلى إزالة تحبب الخلايا البدينة وتحرر الهستامين. يحدث الارتكاس خلال 5-10 دقائق من التعرض للشمس ويزول خلال 1-2 ساعة ويتميز بتشكل لويحة شروية شديدة واسعة، وقد يؤدي إلى إعياء وصداع وغثيان وغشي أو تشنج قصبي. قد تفيد مضادات الهستامين H_1 في منع حدوث الطفح. يحدث الشرى الشمسي الثانوي بسبب الحساسية الضيائية للكيماويات خارجية المنشأ أو الأدوية الجهازية، وقد يكون العلامة البدئية للبورفريا الأولية المولدة للحمر ولكن بشكل نادر. يضم العلاج تجنب المحسسات الضيائية من الضياء والأدوية.

VIII. الطفح الضيائي متعدد الأشكال :

Polymorphus Light Eruption:

أكثر مايحدث عند الإناث الأصغر من عمر 30سنة. نموذجيا، يحدث الطفح الأول بعد تعرض مديد للشمس في فصل الربيع أو الصيف. يتأخر بدء الطفح ساعات لأيام بعد التعرض للشمس ويدوم ساعات وأحيانا أسابيع، وتميل مناطق الإصابة لكونها متناظرة ومميزة لنفس المريض وتتوضع في بعض وليس كل المناطق المكشوفة من الجلد في الوجه والعنق وأعلى الصدر والأطراف البعيدة. الآفات ذات أشكال متنوعة ولكن الأكثر شيوعا حطاطات حمامية حاكة 2-5 ملمتر متوضعة بشكل مجموعات أو حطاطات حويصلية أو لويحات وذمية تقيس أكثر من 5 سنتمتر قطرا. تتضمن معظم الحالات الحساسية لإشعاع UVA على الرغم من أن البعض يتحرض بالـ UVB. تضم المداخلات العلاجية تجنب التعرض للشمس واستعمال واقيات الشمس واسعة الطيف وكورتيكوستيروئيد موضعي أو جهازي، وبيتاكاروتين ونيكوتين أميد ومضادات الملاريا والعلاج الضوئي الوقائي UVB أو PUVA.

IX. متلازمة كوكاين Cockayne:

اضطراب جسمي متنحي متميز بالبدء في حوالي عمر السنة وحمامى وجهية ذات توزع بشكل الفراشة بعد التعرض للشمس، يتلوها فقدان النسيج الشحمي وتطور جلد رقيق ضموري مفرط التصبغ خصوصا في الوجه. تضم المظاهر المرافقة قزامة وتأخر عقلي وأذنان بارزتان كبيرتان وأطراف طويلة وأيدي وأقدام كبيرة بشكل غير متناسب والتي قد تكون باردة ومزرقة أحيانا، وأنف ضيق وأسنان متسوسة ومشية غير ثابتة ورجفان وتحدد حركة المفاصل وصمم مترقي وساد وتنكس شبكية وضمور العصب البصري ونقص التعرق والدموع وشيب باكر للأشعار. تحدث إزالة النخاعين الجسيمة المنتشرة للجهاز العصبي المحيطي والمركزي، وتحدث الوفاة عموما بمرض وعائي عصيدي قبل العقد الثالث من الحياة. الحساسية الضيائية عائدة لنقص معدل إصلاح الأذية المحدثة بالـ UV خصوصا في المناطق الناسخة للـ DNA بشكل فعال. تتميز المتلازمة عن الشياخ الباكر Progeria (انظر الفصل 716) بالحساسية الضيائية وبالشذوذات العينية.

X. جفاف الجلد المصطبغ Xeroderma Pigmentosum:

اضطراب نادر جسمي متنحي ينتج عن عيب في إصلاح النوكليوتيد المخرب. تم تمييز عشر مجموعات كاملة بالاعتماد على العيب الخاص المتعلق بالقدرة على إصلاح أذية DNA بكل مجموعة. يتراوح طول الموجة الضيائية المحدثة لأذية DNA بين 280 و 340 نانومتر. أول ماتشاهد التغيرات الجلدية خلال فترة الرضاعة أو الطفولة الباكرة في المناطق المعرضة للشمس مثل الوجه والعنق والأيدي والذراعين، وقد تحدث الآفات في مواقع أخرى مثل الفروة. تتألف الآفات الجلدية من حمامى وتوسفات وجلبات وفقاعات ونمشات وتوسع شعريات وتقرانات وكارسينوما الخلايا الشائكة والقاعدية وميلانومات خبيثة. تضم التظاهرات العينية رهاب الضياء ودماع والتهاب الأجفان والتصاق الجفن بالمقلة والتهاب قرنية وكثافات قرنية وأورام الأجفان وعمى فعلي محتمل. تضم الاضطرابات العصبية تدهور عقلي وفقد سمع عصبي حسي، وهي قد تتطور في حوالي 20٪ من المرضى. بعض المرضى المصابين بجفاف الجلد المصطبغ لديهم نمط ظاهري سريري مشابه لمتلازمة كوكاين وبالتالي إمكانية تمثيل هذين الاضطرابين لطيف متراكب من عيوب في إصلاح القطع excision-repair. ترافق جفاف الجلد المصطبغ مع صغر الرأس وتأخر عقلي وقزامة وقصور أقناد، يشار إلى ذلك الترافق بمتلازمة De Sanctis- Cacchione.

هذا المرض عبارة عن اضطراب مشوه خطير ومعدل الحياة قصير غالباً ويجب إجراء استشارة وراثية للعائلات المصابة. يكشف هذا الاضطراب في الخلايا المزروعة من السائل الأمنيوسي ويجب حماية الأطفال المصابين بشكل تام من التعرض للشمس، وارتداء الملابس الواقية والنظارات العينية وواقيات الشمس العاتمة واسعة الطيف حتى في حال الإصابة البسيطة. إن الضوء المنبعث من المصباح التألقي غير المستور وضوء الشمس المار عبر زجاج النوافذ مؤذيان أيضاً. الكشف المبكر والاستئصال الباكر للخباثات إلزاميان. قد يفيد تطعيم الجلد من المناطق غير المعرضة للضياء، وقد تفيد مواد مضادة للانقسام موضعية مثل 5-فلورويوراسيل.

XI. متلازمة روثموند- تومسون:
Rothmund Thomson Syndrome:

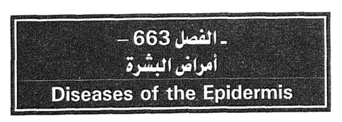
تعرف أيضاً باسم *تبكل الجلد الخلقي* *Poikiloderma Congenitale* بسبب التظاهرات الجلدية البارزة. الوراثة جسمية متنحية على الرغم من تسجيل أرجحية إصابة الإناث. التغيرات الجلدية ملاحظة باكراً بعمر 3 أشهر. تظهر لويحات حمامية ووذمة في الخدين والجبهة والأذنين والعنق والأقسام الظهرية من الأيدي والسطوح الباسطة للذراعين والإليتين وتستبدل تدريجياً بلويحات شبكية ضمورية مفرطة الصباغ متوسعة الشعريات. الحساسية للضياء موجودة في عدة حالات، والتعرض للشمس قد يحرض تشكل فقاعة. مناطق الإصابة غير متوضعة تماماً في أماكن التعرض للشمس. من الشائع حدوث قصر القامة وتحدب الجبهة والأنف السرجي والكسس (بروز الذقن للأمام) Prognathism وصغر الأيدي والأقدام وأشعار متناثرة للحاجبين والأهداب والإبط والعانة وشعر رأس ناعم متناثر وشيب باكر أو حاصة وحثل أظافر وضعف التسنين وعيوب عظمية وقصور قندي. يصبح الساد واضحاً بعمر 2-7 سنوات. لدى معظم المرضى تطور عقلي طبيعي ومعدل حياة طبيعي. قد تتطور تقرانات وكارسينومات الخلية الشائكة المتأخرة في الجلد المتعرض بالإضافة لذلك فإن نسبة حدوث خباثات غير جلدية، خصوصاً الساركوما العظمية أعلى منها في بقية السكان.

XII. داء هارتنب Hartnup:

(انظر الفصل 82-5). عبارة عن اضطراب موروث لعيب بالاستقلاب جسمي متنحي. الحموض الأمينية المعتدلة متضمنة التربتوفان، لاتنتقل عبر ابيتليوم الحافة الفرجونية للأمعاء والكلية، وبالتالي نقص اصطناع النيكوتين أميد وحدوث متلازمة شبيهة بالبلاغرا محرضة بالضياء. يحوي البول كميات زائدة من الحموض الأمينية وحيدة الأمين وحيدة الكاربوكسيل. العلامات الجلدية التي تسبق التظاهرات العصبية، تتطور مبدئياً خلال الأشهر الباكرة من الحياة، حيث يلاحظ طفح أكزيمائي وأحياناً حويصلي فقاعي في الوجه والأطراف بنموذج قفاز وجوارب. قد يحدث فرط تصبغ وفرط تقرن ويزدادان بالتعرض المستقبلي للشمس. قد تحرض نوب توهج بالمرض الحمي والتعرض للشمس والشدة العاطفية و التغذية السيئة. في معظم الحالات، التطور العقلي طبيعي ولكن يحدث عند بعض المرضى عدم ثبات عاطفي ورنح مخيخي نوبي. الأعراض العصبية عكوسة تماماً. استعمال النيكوتين أميد والحماية من أشعة الشمس يؤديان إلى تحسن كلا التظاهرات الجلدية والعصبية. قد يفيد النيوميسين في إجهاض الأعراض العصبية وذلك عبر إنقاص الفلورا الجرثومية المعوية وإنقاص تشكل الأندول والأنديكان.

XIII. متلازمة بلوم Bloom Syndrome:

العيب موروث جسمي متنحي في الصبغي 15 وربما عائد لغياب DNA هيليكاز (DNA helicase). تتطور حمامى وتوسع شعريات أثناء فترة الرضاعة بتوزع بشكل الفراشة في الوجه بعد التعرض لضوء الشمس. قد يتطور طفح فقاعي في الشفاه وحمامى توسع الشعريات في الأيدي والساعدين، ومن التظاهرات الجلدية الأقل وجوداً بقع قهوة بحليب والسماك والشواك الزنجاري وفرط الأشعار. ونجد بشكل عام قصر قامة قبل وبعد الولادة وملامح وجهية مميزة من أنف بارز وأذنان بارزتان ووجه صغير ضيق. ومن المظاهر الإضافية غير الثابتة نقص التسنين والكيسات الشعرية والرصعات العجزية Sacral Dimples (الغمازات) والتحام وتعدد الأصابع وميلان الإصبع الخامس وقصر الأطراف السفلية وحنف القدم (القدم النبوتية Clubfeet). الذكاء طبيعي. غالباً مايكون عند المرضى مستويات منخفضة من IgA و IgM و IgG وهم معرضون للإنتانات. المرضى حساسون للإشعاع UV مع زيادة ملحوظة في حدوث تحطمات صبغية وتبادلات صبغية. لدى الأطفال المصابين ميل غير مألوف لتطور خباثات لمفاوية شبكية.

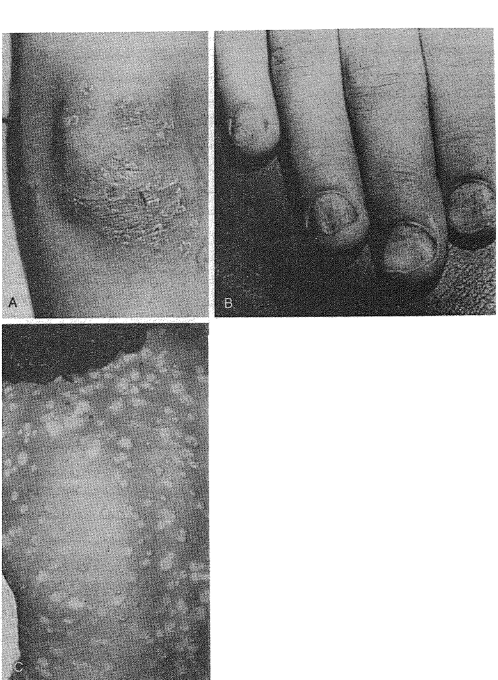


- الفصل 663 -
أمراض البشرة
Diseases of the Epidermis

I. الصداف Psoriasis:

عبارة عن اضطراب جلدي مزمن أول مايلاحظ في ثلث الأشخاص المصابين خلال العقدين الأولين من الحياة. عندما يحدث البدء خلال فترة الطفولة، فإنه توجد قصة عائلية إيجابية في حوالي 50٪ من المرضى، وتصاب الإناث بتواتر أكبر. نموذج الانتقال غير معروف ويفترض نمط وراثي متعدد العوامل. يوجد ترافق مع مستضدات التوافق النسجي HLA أنماط: BW17, B13, B16, BW37, CW6 وهذه الأنماط غير مترافقة مع الشكل البثري للمرض. الإمراضية غير معروفة أيضاً. يكون زمن التحول البشروي متسارع بشكل مميز بالمقارنة مع البشرة الطبيعية.

A. **التظاهرات السريرية**: تتألف الآفات من حطاطات حمامية تلتحم لتشكل لويحات محددة بوضوح مع حواف غير منتظمة. إذا لم تتغير بالمعالجة، تتطور توسفات سميكة فضية أو بيضاء مصفرة (تشبه الـ Mica وهي مادة شبه زجاجية)، ونزع هذه التوسفات قد يؤدي لنزف نقطي دبوسي (علامة أوسبيتز Auspitz). تعتبر *استجابة كوبنر Koebner* والتي تظهر فيها آفات جديدة عند مواقع الرض، مظهراً تشخيصياً ذا قيمة. قد تحدث الآفات في أي مكان، ولكن المواقع المفضلة هي الفروة والركبتان (شكل 663- 1A) والمرفقان والسرة والطية العلوية بين الإليتين والأعضاء التناسلية. قد تلتبس آفات الفروة مع التهاب الجلد الزهمي والتهاب الجلد التأتبي أو السعفة الرأسية. الآفات الصغيرة الشبيهة بقطرات المطر Raindrop- Like المتوضعة في الوجه شائعة بشكل معتدل. الإصابة الظفرية علامة تشخيصية قيّمة متميزة بتنقط صفيحة الظفر (شكل 663-1B) وانفصال الصفيحة (انحلال الظفر) وتلون بني مصفر تحت الظفر وتراكم توسفات تحت الظفر.



الشكل (663-1): A. لويحات صدافية مزمنة في الركبة، B. تغيرات ظفرية صدافية من تنقط وحثل، C. الصداف النقطي بتوزع منتشر على الجذع.

العمر عامل هام في تحديد النموذج السريري. الصداف نادر عند الولدان وقد يكون شديداً ومعنداً ويطرح مشكلة تشخيصية. قد تصيب الآفات البدئية منطقة الحفاض مقلدة التهاب الجلد الزهمي التهاب الجلد الحفاضي الأكزيمائي والمرض بالمكورات العقدية حول الشرج أو داء المبيضات، قد يتطلب الأمر الخزعة أو المراقبة المديدة لتأكيد التشخيص. ومن الأشكال الأخرى النادرة حمامى الجلد الصدفية والصداف البثري الموضع أو المعمم والصداف الخطي. قد يتطلب الأمر الاستشفاء في الأشكال الشديدة من المرض. *الصداف النقطي Guttate* هو نوع يحدث بشكل مسيطر عند الأطفال ويتميز باندفاع مفاجيء من آفات منتشرة صغيرة مدورة أو بيضوية مماثلة شكلياً للويحات الكبيرة الصدافية (الشكل 663-1C). المواقع المعرضة أكثر هي الجذع والوجه والأقسام القريبة من الأطراف، غالباً مايتلو البدء إنتان حديث بالعقديات، وبالتالي وجوب إجراء زرع للبلعوم وعيارات مصلية. الصداف النقطي يلاحظ أيضاً بعد الإنتان العقدي حول الشرج والإنتانات الفيروسية وحرق الشمس وسحب العلاج بالكورتيكوستيروئيد الجهازي. قد تثار الآفات الجلدية الصدافية، عند المضيف القابل للتعرض وراثياً بالخلايا +TCD4 المفعلة بالذيفانات الخارجية المولدة للحرارة pyrogenic للمكورات العقدية التي تعمل كمستضدات فائقة. يمكن أن يكون مصدر مستضدات العقديات البلعوم أو الجلد. بعض الخلايا T المفعلة بالمستضدات الفائقة تميز البروتين M للعقديات في الجلد وتبدي تفاعلاً متصالباً مع الكيراتين الشاذ ذي الشكل المشابه للبروتين M للعقديات. قد تكون الخلايا T الارتكاسية الذاتية مسؤولة عن شكل واستمرار الآفات الجلدية الصدافية. قد تلتبس الآفات مع الطفوح الخارجية الفيروسية ونظائر الصداف النقطي (انظر لاحقاً).

B. **التشخيص**: يعتمد على التظاهرات السريرية. يضم التشخيص التفريقي متلازمة رايتر التي هي بالمقارنة مع الصداف تصيب الأغشية المخاطية، والنخالية الحمراء الشعرية Pityriasis Rubra Pilaris. عند الشك يبدي الفحص النسيجي للآفات غير المعالجة تغيرات مميزة للصداف.

C. **المعالجة**: تختلف المقاربة العلاجية حسب العمر ونمط الصداف ومواقع الإصابة وامتداد المرض. العلاج ملطّف بشكل رئيسي ويجب ألا يكون هجومياً بشكل مفرط، ويجب تجنب الرض الفيزيائي والكيماوي للجلد قدر الإمكان (انظر استجابة كوبنر سابقاً).

قد تستخدم مستحضرات القطران في شكل مستحلب يضاف للحمام اليومي أو مستحضرات الهلام أو المراهم مثل قطران الفحم الخام 1-5٪ ومنظفات سائلة كربونية 5-15٪ في أساس مزلق لوحدها أو بالمشاركة مع UVB أو ضوء الشمس الطبيعي. لضوء الشمس آثار سلبية أحياناً أكثر منها مفيدة، مع احتمال إنقاص استخدام مستحضرات القطران أثناء فصل الصيف لتجنب الارتكاسات الانسمامية الضيائية. قد يمنح مرهم حمض الساليسيليك 1-3٪ وسيلة بديلة لنزع التوسفات ولكن قد يؤدي التطبيق الجسيم إلى سمية خصوصاً عند الأطفال الصغار. مستحضرات الكورتيكوستيروئيد الموضعية فعالة أثناء الأسابيع الأولى العديدة من العلاج لنفس الآفة، ومن ثم تميل الفعالية للتناقص. يجب توخي الحذر عند استخدام الكورتيكوستيروئيد الموضعي. تسبب المركبات المفلورة ضموراً جلدياً عند تطبيقها بشكل مفرط أو عند تغطيتها بطبقة بولي ايتيلين لفترات طويلة، وقد يحدث تثبيط كظري إذا حدث امتصاص جهازي مفرط. يجب تطبيق المستحضر الأقل قوة، والفعال 1-2 مرة/ اليوم. قد يكون Calcipotriene مماثل الفيتامين D الموضعي فعالاً أيضاً في الآفات المحددة. يبدو أنه أقل تأثيراً على استقلاب الكالسيوم (أقل بـ 100 ضعف) من Calcitriol. يمكن أن يسبب Calcipotriene حس حرق ووخز مما يخفف من استعماله عند الأطفال. بالإضافة لذلك من الضروري إعطاء المعالجة عدة أسابيع حتى تظهر الفائدة. من أجل آفات الفروة، تطبيق محلول الفينول والسالين (بيكر S و P) يتلوه شامبو قطراني فعال في نزع التوسفات. يمكن تطبيق الكورتيكوستيروئيد في شكل محلول أو دهون أو جل عندما تتضاءل الوسوف. وفي أحوال نادرة قد تتطلب الأشكال الأكثر شدة من الصداف علاجاً جهازياً.

استخدام البسورالينات وضوء UV (PUVA) فعال في الصداف الشديد عند البالغين، لكن لم تحدد سلامة PUVA بعد عند الأطفال. الميتوتريكسات والريتينوئيدات الفموية (بالمشاركة مع PUVA) والسيكلوسبورين مستخدمة في الأشكال النادرة الشديدة والمعممة من الصداف. تعتبر ايترتينات الريتينوئيد Retinoid Etretinate فعالة في الاضطرابات الشديدة، وهي ذات نصف عمر يقارب 120 يوماً وقد يكون لها تأثيرات جانبية خطيرة، وبالتالي وجوب إجراء استشارة جلدية عند اعتبار استخدام هذه المعالجة. قد يحمل Acitretin آمالاً أكبر عند المرضى الأطفال، حيث نصف عمر هذا الريتينوئيد التركيبي حوالي 2-4 أيام. الصداف عند الرضع والصداف النقطي الحاد قد يتوهج مع العلاج الهجومي ويجب تدبيره بشكل محافظ. آفات الأظافر معندة على المعالجة عادة.

D. **الإنذار** : يكون الإنذار أفضل ما يمكن عند الأطفال المصابين بمرض محدد. يتميز الصداف بسورات (هجمات أو فترات اشتداد) وهمود، وإذا تظاهر أثناء فترة اليفع، فإنه يدوم مدى الحياة، قد يكون التهاب المفاصل اختلاطاً خارج الجلد.

II. النخالية الحزازانية Pityriasis Lichenoides:

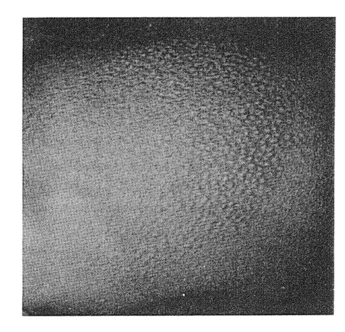
تشمل الشكل الحاد جدري الشكل (PLEVA وداء Mucha- Habermann) الذي يميل للتطور بشكل حاد، والشكل المزمن (PLC) الذي يتبع سيراً مزمناً. الإشارة إلى النخالية الحزازانية حادة أو مزمنة قد تعود بشكل أنسب إلى المظهر الشكلي للآفات التي غالباً ماتكون نزفية أو نخرية في PLEVA، أكثر مما تعود إلى فترة المرض. في مجموعة مؤلفة من 89 طفلاً مريضاً، لم توجد علاقة بين نمط الآفة عند بدء الطفح وفترة المرض. كان لدى العديد من المرضى (في هذه المجموعة) آفات حادة ومزمنة بنفس الوقت، وأحياناً يحدث تحول الآفات من واحدة إلى الأخرى. يوجد علاقة بين توزع الآفات وفترة المرض: (1) المرض المتميز بآفات منتشرة قد يزول بسرعة نسبياً (فترة المرض الوسطية 11 شهراً). (2) تكون الآفات المتوزعة مركزياً في الجذع والعنق و/ أو الأطراف القريبة ذات فترة معتدلة. (3) المرض المتوضع محيطياً أو في النهايات يستمر عادةً أطول فترة (وسطياً 31 شهراً). غالباً ما تأتي النخالية الحزازانية في العقد 2و3، وحوالي ثلث الحالات قبل عمر 20 سنة.

A. **التظاهرات السريرية**: تأتي النخالية الحزازانية المزمنة PLC بحطاطات معممة متعددة حمراء – بنية لاعرضية بقطر 3-5 ملمتر مغطاة بوسوف رمادية تشبه الـ Mica. العلامة السريرية المفيدة هي سهولة انفصال الوسوف الملتصقة، تاركةً سطحاً لامعاً. قد تكون الآفات لاعرضية أو قد تسبب حكة بسيطة، وأحياناً تصبح مرتشحة حويصلية نزفية ومتجلبة. تصبح نفس الحطاطات مسطحة وبنية اللون خلال فترة 2-6 أسابيع تاركةً بقعاً مفرطة أو ناقصة الصباغ. التندب غير مألوف. الآفات أكثر شيوعاً في الجذع والأطراف وتعف عموماً عن الوجه والسطوح الراحية الأخمصية والفروة والأغشية المخاطية. يدوم الطفح من أشهر إلى سنوات، ويتميز بآفات متعددة الأشكال في مراحل مختلفة من التطور. نسيجياً، يبدي PLC طبقة قرنية سميكة نظيرة تقرنية ويبدو الداء الاسفنجي في البشرة ورشاحة سطحية حول الأوعية مؤلفة من لمفاويات +CD8 وبالعات والتي قد تمتد إلى البشرة، وأعداد قليلة من كريات حمراء ناضحة إلى الأدمة الحليمية.

يتظاهر PLEVA بطفح مفاجىء من حطاطات عديدة ذات مركز حويصلي بثري ثم فرفري ومغطاة بجلبة غامقة ملتصقة ومحاطة بهالة حمامية. قد تتظاهر الأعراض البنيوية من حمى ودعث وصداع وآلام مفصلية خلال 1-3 أيام بعد الانتشار البدئي. الآفات متوزعة بشكل منتشر في الجذع والأطراف مثل PLC. تشفى الآفات خلال أسابيع قلائل، تاركةً أحياناً ندبة جدرية الشكل وتعطي المجموعات المتلاحقة من الحطاطات المظهر متعدد الأشكال المميز للطفح. عموماً، الحالة محددة لذاتها خلال عدة أسابيع إلى أشهر. تعكس التغيرات النسيجية المرضية لـ PLEVA طبيعتها الأكثر شدة بالمقارنة مع PLC. قد تؤدي الوذمة داخل وبين الخلايا في البشرة إلى تنكس الخلايا التقرنية. من المظاهر الإضافية المميزة الرشاحة الالتهابية الكثيفة وحيدة النوى حول الأوعية التي تمتد علوياً إلى البشرة وسفلياً إلى الأدمة الشبكية، وتورم الخلية الإندوتليالية ونضح الكريات الحمراء إلى الأدمة والبشرة. وتعتبر التغيرات الشديدة لالتهاب الأوعية حالة استثنائية. يضم التشخيص التفريقي الصداف النقطي والنخالية الوردية والطفوح الدوائية والسفلس الثانوي والطفوح الخارجية الفيروسية والحزاز المسطح. يساعد إزمان النخالية الحزازانية في استبعاد النخالية الوردية والطفوح الخارجية الفيروسية وبعض الطفوح الدوائية. تساعد خزعة الجلد في نفي أمراض أخرى بالتشخيص التفريقي.

تمّ وصف شكل نادر من PLEVA يتمثل بحمى ولويحات قرحية نخرية تقيس حتى 1سنتمتر قطراً، وأكثر ماتتوضع في الجذع الأمامي والوجوه العاطفة للأطراف العلوية القريبة. قد يتطور التهاب مفاصل وإنتانات متراكبة للآفات الجلدية *بالعنقوديات المذهبة*. تظهر الآفات القرحية النخرية ضمن حطاطات PLEVA وتشفى مع تندب ناقص الصباغ خلال أسابيع قلائل. يشاهد التهاب الأوعية المجزئ للكريات البيض Leukocytoclastic أحياناً بالفحص النسيجي المرضي. قد يماثل الطفح الحمامى عديدة الأشكال، ولكن يعف عموماً عن الأغشية المخاطية.

B. **المسببات**: سبب النخالية الحزازانية غير معروف، وحالات كثيرة فرادية أدت إلى بحث غير ناجح في إيجاد عامل إنتاني رغم حقيقة عدم إثبات الانتقال من إنسان إلى إنسان. بالرغم من ذلك فإن النظرية الشائعة تقول بأن النخالية الحزازانية هي ارتكاس بفرط الحساسية لمتعضية إنتانية. تبدو أن الآليات المتواسطة خلوياً هامة في الإمراضية، حيث أن معظم الخلايا المرتشحة هي خلايا مثبطة سامة خلوياً. أدت دراسات إعادة ترتيب الجين النسيلي لمستقبلات خلايا T والدراسات النسيجية المناعية إلى اقتراح أن PLEVA قد يكون عملية تكاثر لمفاوي للخلية T. تم تسجيل حالتين من PLEVA عند طفلين، حدث تطور بعدها إلى لمفوما جلدية تكاثرية للخلية T. وقد افترض أن نسبة الخلايا المثبطة السامة خلوياً الأكثر من نسبة الخلايا T المساعدة المعززة في آفات PLEVA بالمقارنة مع الموجودة في داء الحطاطات اللمفاوي أو لمفوما الخلية T إنما تعكس استجابة المضيف الأكثر فعالية في PLEVA.



الشكل (663-2): لويحة محددة بوضوح من حطاطات جريبية مميزة للحزاز الشوكي.

C. **المعالجة**: عموماً يجب اعتبار النخالية الحزازانية حالة سليمة لاتؤثر على صحة الطفل. المزلقات لإزالة الوسوف المفرطة قد تكون المعالجة الوحيدة الضرورية في حال كون المريض لاعرضي. تضم المعالجة الأنسب الأريتروميسين 30-50ملغ/كغ/ 24ساعة لمدة شهرين بالمشاركة مع ضوء الشمس الطبيعي. في حال فعالية هذا النظام، يسحب الأريتروميسين تدريجياً ببطء خلال عدة أشهر. الشكل القرحي النخري الحمي النادر قد يضبط بشكل فعال بالكورتيكوستيروئيدات الجهازية. ومن الأساليب الإضافية الفعالة عند بعض البالغين، ولكن نادراً ما تستخدم عند الأطفال هي PUVA والتتراسكلين والدابسون والميتوتريكسات.

III. التقران الشعري Keratosis Pilaris:

طفح حطاطي شائع بشكل معتدل وقد يختلف امتداده من آفات متفرقة في الأوجه الباسطة للأطراف إلى إصابة معظم الجسم. المناطق النموذجية للإصابة هي الأوجه الباسطة العلوية للذراعين والفخذين والخدين والإليتين. قد تشبه الآفات مظهر جلد الإوز gooseflesh، وهي حطاطات جريبية وسفية لا إلتهابية غير ملتحمة. قد يسبب تخريش السدادات الجريبية follicular plugs أحياناً التهاب جريبات شعرية. بسبب ترافق وتفاقم الآفات مع الجلد الجاف، فهي غالباً أكثر وضوحاً في فصل الشتاء. يوجد بشكل متواتر عند مرضى التهاب الجلد التأتبي وهو أكثر شيوعاً خلال فترة الطفولة وفترة البلوغ الباكرة، ويميل للزوال خلال العقد الثالث من الحياة. تستجيب الطفوح البسيطة أو الموضعة للمزلقات مع مطري ملطف، بينما الآفات المنتشرة أو الأكثر بروزاً تتطلب تطبيق منتظم لكريم اليوريا 15-25٪ أو مستحضر حمض هيدروكسي ألفا مثل حمض اللبن في مزلق أو بالمشاركة مع كورتيكوستيروئيد أو حمض الريتينوئيك الموضعي. قد تتحسن الحالة بالمعالجة ولكن دون شفاء.

IV. الحزاز الشوكي Lichen Spinulosus:

اضطراب غير شائع يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال وأكثر حدوثاً عند الذكور. السبب غير معروف. تتألف الآفة من لويحات محددة بوضوح غير منتظمة من النتوءات المتقرنة الشوكية التي تبرز من مداخل القنوات الشعرية الزهمية (شكل 663-2). قد تحدث اللويحات في أي مكان من الجسم وغالباً ماتتوزع بشكل متناظر في الجذع والمرفقين والركبتين والسطوح الباسطة للأطراف. قد تكون حمامية أحياناً إلا أن الآفات عادة ماتكون بلون الجلد. وهي محسوسة وتمثل سدادات جريبية تقرنية. الحزاز الشوكي سهل التمييز عن التقران الشعري حيث أن آفات الأخير لاتتوضع بشكل مجموعات لتشكل لويحات وبشكل أكثر شيوعاً فإنه يلتبس مع الأكزيما الحطاطية.

المعالجة غير ضرورية عادة. بسبب العيب التجميلي، فإن العوامل الحالة للقرنين مثل مرهم حمض الساليسيلك 3-7٪ والمزلقات الحاوية على اليوريا 10-25٪ ومستحضرات حمض الريتينوئيك فعالة غالباً في جعل هذه النتوءات منبسطة. تختفي اللويحات عادة عفوياً بعد عدة أشهر إلى سنوات.

V. النخالية الوردية Pityriasis Rosea:

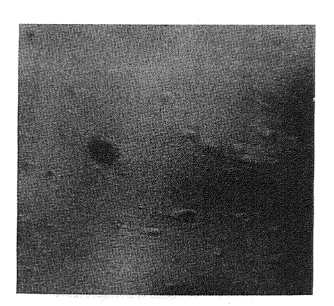
طفح شائع سليم يحدث غالباً عند الأطفال والبالغين الشباب. قد يوجد طور بادري من حمى ودعث وآلام مفصلية والتهاب بلعوم حيث يسبق الطفح ولكن نادراً مايشكو الأطفال من تلك الأعراض. السبب غير معروف، ويتوقع وجود عامل فيروسي.

A. **التظاهرات السريرية**: *بقعة الطليعة Herald Patch* وهي آفة مفردة مدورة أو بيضوية، قد تحدث في أي مكان من الجسم، ولكن غالباً وليس دائماً، محددة بحجمها الكبير وتسبق عادة الطفح المعمم. تختلف بقعة الطليعة قطراً بين 1و10سنتمتر، وهي درهمية الشكل وذات حافة مرتفعة وتوسفات ناعمة ملتصقة. بعد حوالي 5-10 أيام من ظهور بقعة الطليعة، يتوضح طفح متناظر منتشر يصيب خصوصاً الجذع والأطراف القريبة (شكل 663-3). عندما يشتد المرض، قد يصاب الوجه والفروة والأطراف البعيدة أو في الشكل المقلوب inverseform للنخالية الوردية، قد تصاب هذه المواقع فقط. قد تظهر الآفات بشكل مجموعات خلال عدة أيام. الآفات النموذجية مدورة أو بيضوية أقل من 1سنتمتر قطراً مرتفعة نسبياً وردية-بنية اللون. تغطى الآفة المتطورة بتوسف ناعم يعطي الجلد مظهراً مجعداً،

وبعض الآفات صافية مركزياً مما يؤدي لتشكل عقد من التوسفات التي تتوضع على المحيط فقط. من المتنوعات غير المألوفة آفات حطاطية وحويصلية وشروية ونزفية ودرهمية كبيرة. تصطف المحاور الطويلة للآفات عادة بموازاة خطوط تشطر الجلد، وهي ظاهرة تخلق النموذج المسمى شجرة عيد الميلاد على الظهر. وبالحقيقة فإن التطابق على الخطوط الجلدية أكثر وضوحاً في الطيات الإبطية الأمامية والخلفية والمناطق فوق الترقوة. تختلف فترة الطفح بين 2-12 أسبوع. قد تكون الآفات لاعرضية أو حاكة بشكل خفيف أو شديد.

B. **التشخيص:** التشخيص سريري. قد تلتبس بقعة الطليعة مع السعفة الجسدية، ويمكن تجنب ذلك بإجراء اختبار مستحضر KOH. يشبه الطفح المعمم عدداً من أمراض أخرى منها السفلس الثانوي وهو الأهم، ويمكن أن تلتبس أيضاً مع الطفوح الدوائية والطفوح الخارجية الفيروسية و الصداف النقطي و PLC والأكزيما.

C. **المعالجة:** المعالجة غير ضرورية للحالات اللاعرضية. عند بروز التوسف، قد تكفي المطريات اللطيفة. يمكن تثبيط الحكة باستخدام محلول مطري حاوي على منتول و Camphor أو باستعمال مضاد هستامين فموي للتهدئة خصوصاً عند الليل عندما تكون الحكة مزعجة. أحياناً قد نحتاج مستحضر كورتيكوستيروئيد غير مفلور لتخفيف الحكة. بعد زوال الطفح، قد يبرز فرط أو نقص تصبغ مابعد الالتهاب خصوصاً عند المرضى السود، وتزول هذه التغيرات خلال أسابيع إلى أشهر.



الشكل (663-3): آفات بيضوية حطاطية بقعية للنخالية الوردية، لاحظ التوزع على طول الخطوط الجلدية وبقعة الطليعة على الصدر.

VI. النخالية الحمراء الشعرية :

Pityriasis Rubra Pilaris:

عبارة عن جلاد مزمن نادر غالباً مايكون ذي بدء مخاتل مع حمامى وتوسفات منتشرة في الفروة غير مميزة عن التهاب الجلد الزهمي ومع فرط التقرن في الراحتين والأخمصين. الآفة البدئية النموذجية عبارة عن حطاطة قاسية مؤنفة دقيقة بشكل القبة وردية- حمراء اللون ذات سدادة قرنية مركزية تخترقها شعرة زغبية. تلتحم كتل من هذه الحطاطات لتشكل لويحات كبيرة حمامية برتقالية اللون محددة بوضوح مع جزر من الجلد الطبيعي ضمنها معطية شكلاً غريباً. وإن الحطاطات النموذجية المتوضعة في ظهر السلاميات القريبة محسوسة بسهولة. اللويحات أو الحطاطات الرمادية المتوضعة في جوف الفم تماثل الحزاز المسطح. قد تحدث تغيرات حثلية في الأظافر وتقلد الصداف. في المراحل المتقدمة، فإن فرط تقرن الفروة والوجه قد يسبب حاصة وشتراً خارجياً. يضم التشخيص التفريقي السماك والتهاب الجلد الزهمي وتقرن الجلد في الراحتين والأخمصين والصداف.

A. **السببيات:** السبب غير معروف. قد يساهم شكل وراثي جسمي قاهر في بعض الحالات عند الأطفال، ولكن يبدو أن معظم الحالات فرادية. المحاولات لربط المرض مع عيب في استقلاب فيتامين A غير حاسمة. قد تساعد خزعة الجلد في تفريق هذه الحالة عن الصداف والتهاب الجلد الزهمي اللذان يتشابهان مع هذه الحالة.

B. **المعالجة:** الأنظمة العلاجية العديدة المنصوح بها صعبة التقييم حيث يتميز المرض بسير متقلب مع سورات (هجمات) وهمودات. الريتينوئيدات الفموية والموضعية و VITA هما الأكثر استعمالاً. عندما يعطى VITA أو الريتينوئيد التركيبي فموياً، يجب مراقبة المريض بحذر من أجل علامات السمية (انظر الصداف، المعالجة). إنذار الزوال النهائي جيد نسبياً عند الأطفال.

VII. داء دارييه (التقران الجريبي):

Darier Disease (Keratosis Follicularis):

اضطراب نادر وراثي جسمي قاهر، يحدث البدء عادة خلال فترة الطفولة المتأخرة. الآفات النموذجية عبارة عن حطاطات صغيرة قاسية بلون الجلد والتي ليست دائماً جريبية التوضع. وتكتسب الآفات في النهاية جلبات صفراء كريهة الرائحة، وتلتحم لتشكل لويحات كبيرة تنبتية رمادية-بنية، وعادة ماتصيب الوجه والعنق والكتفين والصدر والظهر والسطوح العاطفة للأطراف بتوزع متناظر. قد تظهر حطاطات وشقوق وجلبات وقرحات في الأغشية المخاطية للشفاه واللسان والمخاطية الشدقية والبلعوم والحنجرة والفرج. ومن المظاهر

المتنوعة فرط تقرن في الراحتين والأخمصين وحثل الظفر مع فرط تقرن تحت الظفر. قد تحدث حكة شديدة وإنتان ثانوي ورائحة كريهة وتفاقم الجلاد عند التعرض لضوء الشمس. غالباً مايلتبس داء داريه مع التهاب الجلد الزهمي أو الثآليل المنبسطة الفتوية. التغيرات النسيجية مشخصة: فرط تقرن وافتراق داخل البشرة مع تشكل فلوح فوق الطبقة القاعدية وعسر تقرن الخلايا البشروية.

المعالجة غير نوعية. يستجيب بعض المرضى للفيتامين A أو حمض الريتينوئيك الموضعي مع أو بدون ضمادات كتيمة. قد يضبط المرض الشديد بالريتينوئيدات الصنعية الفموية. قد يتطلب الإنتان الثانوي تنظيفاً موضعياً وصادات جهازية. يعاني المصابون من اشتداد المرض في فصل الصيف.

VIII. الحزاز اللامع Lichen Nitidus:

طفح حطاطي مزمن سليم متميز بحطاطات قاسية لامعة دقيقة 1-2ملمتر مسطحة القمة ذات حجم متماثل، وغالباً ماتكون بلون الجلد، ولكن أحياناً وردية أو حمراء. عند الأشخاص السود تكون الآفات ناقصة الصباغ عادة. المواقع المعرضة أكثر هي الأعضاء التناسلية والبطن والصدر والساعدان والمعصمان والأوجه الداخلية للفخذين. قد تكون الآفات متفرقة أو عديدة وتشكل لويحات كبيرة ويكشف الفحص الدقيق عادة حطاطات خطية في خط الحك /ظاهرة كوبنر/ وهي مفتاح قيّم في التشخيص حيث تحدث فقط في أمراض قليلة (الشكل 663-4). يحدث الحزاز اللامع في كل المجموعات العمرية. السبب غير معروف. المرضى لاعرضيين عادة وبحالة عامة بنيوية حسنة. قد تلتبس الآفات مع الحزاز المسطح ونادراً ماتتزامن معه.

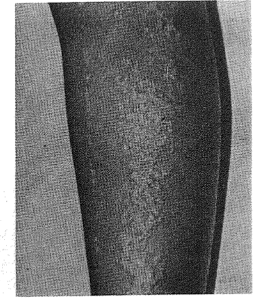
يمكن الالتباس مع التقران الشعري المنتشر، ولكن يميز التقران الشعري التوضع الجريبي للحطاطات وغياب ظاهرة كوبنر. إذا كانت الثآليل المنبسطة Verruca Plana صغيرة ومتماثلة الحجم فإنها قد تشبه أحياناً الحزاز اللامع. على الرغم من إمكانية وضع التشخيص سريرياً تستطب الخزعة أحياناً. نسيجياً مرضياً، تتألف حطاطة الحزاز اللامع من أعشاش محددة بوضوح من اللمفاويات والناسجات في الأدمة العلوية محاطة بأعراف بشروية مخلبية الشكل. يستمر سير المرض أشهر إلى سنوات، ولكن تزول الآفات بشكل كامل في النهاية، ولايوجد علاج فعال.

IX. الحزاز المخطط Lichen Striatus:

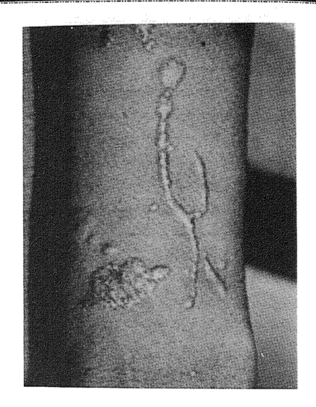
طفح سليم محدد لذاته يتألف من شريط خطي مستمر أو غير مستمر من حطاطات بتوزع شبيه بالنطاق zosteriform. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة مسطحة القمة حمراء – بنفسجية مغطاة بوسوف ناعمة. يشكل تفاقم الحطاطات لويحات أو شرائط متعددة (شكل 663-5) عند المرضى السود، قد تكون الآفات ناقصة الصباغ. سبب وتفسير التوزع الخطي غير معروف. يتطور الطفح خلال فترة أيام إلى أسابيع عند الطفل السليم عدا ذلك، ويبقى ثابتاً من أسابيع إلى أشهر، وبالنهاية يزول بدون عقابيل. الأعراض غائبة عادة، ولكن يشكو بعض المرضى من حكة. قد يحدث حثل ظفري عندما يصيب الطفح الطية الظفرية الخلفية ومطرق الظفر.

يلتبس الحزاز المخطط أحياناً مع اضطرابات أخرى. قد تشبه اللويحة البدئية الأكزيما الحطاطية أو الحزاز اللامع حتى بروز الشكل الخطي.

الشكل (663-4): حطاطات ناعمة مسطحة القمة للحزاز اللامع في الذراع والجذع. لاحظ استجابة كوبنر في الذراع (حطاطات في خط الحك).



الشكل (663-5): لويحات وشرائط خطية متعددة للحزاز المخطط.



الشكل (663-6): حطاطات بنفسجية مضلعة للحزاز المسطح، ولاحظ استجابة كوبنر.

يترافق الحزاز المسطح الخطي والصداف الخطي عادة مع آفات نموذجية في أي مكان آخر من الجسم. الوحمة البشروية الخطية هي آفة دائمة، غالباً ماتصبح مفرطة التقرن ومفرطة التصبغ أكثر من الحزاز المخطط. الدهون المزلقة الحاوية على منتول و camphor أو مستحضر كورتيكوستيروئيدي بسيط تمنح ارتياحاً كافياً عندما تكون الحكة مشكلة.

X. الحزاز المسطح Lichen Planus:

اضطراب نادر عند الأطفال الصغار وغير شائع عند الأطفال الأكبر. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة بنفسجية محددة بوضوح مضلعة مع خطوط ناعمة أو توسفات بيضاء رقيقة على سطحها، وقد تلتحم الحطاطات لتشكل لويحات كبيرة. الحطاطات حاكة بشدة، وغالباً ماتتشكل حطاطات إضافية عند الحك (ظاهرة كوبنر) حيث غالباً ما تكتشف خطوطها (الشكل 663-6). المواقع المعرضة أكثر هي السطوح العاطفة للمعصمين والساعدين والأوجه الداخلية للفخذين. تتألف الآفات النموذجية في الأغشية المخاطية من حطاطات بيضاء بحجم رأس الدبوس، تلتحم بشكل نماذج شبكية وتخريمية lacy في المخاطية الفموية وأحياناً في الشفاه واللسان.

الحزاز المسطح الاندفاعي الحاد هو الشكل الأكثر شيوعاً على الأرجح عند الأطفال. تظهر الاندفاعات بشكل انفجاري، وتشابه الطفح الخارجي الفيروسي لحد كبير، وتنتشر وتصيب معظم سطح الجسم. قد تحدث أيضاً أشكال ضخامية وخطية وفقاعية وضمورية ودرهمية وجريبية وأكالية وتقرحية للحزاز المسطح. قد تتطور إصابة ظفرية في الأشكال المزمنة ولكن نادراً ماتوجد عند الأطفال (انظر الفصل 669). قد يستمر الاضطراب من أشهر إلى سنوات، ولكن من المرجح زوال الشكل الاندفاعي الحاد بشكل دائم. غالباً مايستمر فرط الصباغ لفترة طويلة بعد زوال الآفات. الموجودات النسيجية المرضية للحزاز المسطح نوعية، والخزعة مستطبة في حال عدم وضوح التشخيص.

المعالجة موجهة لتخفيف الحكة الشديدة، وإزالة الآفات الجلدية. مضادات الهستامين الفموية و/ أو المهدئات مفيدة غالباً. تستجيب الآفات الجلدية بشكل أفضل للتطبيقات المنتظمة من مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي. نادراً مايكون الكورتيكوستيروئيد الجهازي ضرورياً لضبط الآفات المعندة المنتشرة.

XI. تقرن الجلد الثفني Porokeratosis:

مرض نادر مزمن، مترقي، وراثي، جسمي قاهر. تم تحديد عدة أشكال: لويحات مفردة، وتقرن الجلد الثفني الخطي، وآفات مفرطة التقرن في الراحتين والأخمصين، وآفات إندفاعية منتشرة، وتقرن الجلد الثفني الإشعاعي السطحي. هذا الشكل الأخير محدث على الأرجح بالتعرض المفرط للشمس، وأكثر مايحدث عند النساء. والأنماط الأخرى أشيع عند الذكور وتبدأ خلال فترة الطفولة. المواقع المعرضة أكثر هي الأطراف والوجه والعنق والأعضاء التناسلية. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة صغيرة متقرنة تتضخم محيطياً، حيث ينخسف المركز مع تشكل حافة بشكل جدار أو طوق مرتفع. قد يكون شكل اللويحة مدوراً أو بيضوياً أو ملتفاً، وحافتها المرتفعة منقسمة بأخدود رفيع تنتأ منه نتوءات مخروطية دقيقة. تبدو المنطقة المركزية المغلقة صفراء أو رمادية أو سمراء، وتصلبية ناعمة وجافة، بينما تبدو الحافة مفرطة التقرن رمادية أكثر أو بنية أو سوداء.

يضم التشخيص التفريقي الثآليل والوحمة البشروية والحزاز المسطح والحبيبوم الحلقي والمران الثاقب الساعي Elastosis Perforans Serpiginosa. تكشف الخزعة الجلدية الصفيحة المخروطية (سدادة من خلايا الطبقة المتقرنة مع نوى محتبسة) والتي هي المسؤولة عن الحافة الخطية الثابتة للآفة. المرض متقدم ببطء، ولاعرضي نسبياً. تستجيب الآفات أحياناً إلى تطبيقات النتروجين (الآزوت) السائل، وأحياناً تستأصل جراحياً. المواد الموضعية مثل حمض الريتينوئيك و5- فلورويوراسيل قد تفيد في بعض المرضى.

XII. التهاب جلد الأطراف الحطاطي عند الأطفال (متلازمة جيانوتي- كروستي): Papular Acrodermatitis of Childhood (Gianoti –Crosti Syndrome):

اندفاع متميز يترافق أحياناً مع دعث وحمى منخفضة الدرجة وأعراض بنيوية أخرى قليلة. تكون ذروة الحدوث في الطفولة الباكرة. عادة مايحدث بشكل فرادي، ولكن مع حدوث أوبئة أحياناً. الآفة الجلدية عبارة عن حطاطة وحيدة الشكل قاسية مسطحة القمة قاتمة أو حمراء نحاسية غير حاكة عادة تقيس 1-5ملم حجماً. تبدو الحطاطات بشكل مجموعات وقد تصبح غزيرة لكن تبقى متميزة، مشكلة اندفاعاً متناظراً في الوجه والإليتين والأطراف والراحتين والأخمصين. غالباً مايكون للحطاطات شكل الحويصلات، وعندما تفتح لايوجد سائل داخلها. تصبح الحطاطات نزفية أحياناً. قد تلاحظ خطوط من الحطاطات (ظاهرة كوبنر) في الأطراف. تعف الإصابة عن الجذع نسبياً، وكذلك الفروة والأغشية المخاطية. العلامات الفيزيائية الشاذة الأخرى هي فقط الاعتلال الغدي اللمفاوي المعمم والضخامة الكبدية (عند المصابين بحماتمية التهاب الكبد B). يزول الاندفاع عفوياً خلال 15-60 يوماً. قد يستمر الاعتلال الغدي اللمفاوي والضخامة الكبدية عند وجودهما عدة أشهر. كان الاندفاع في إيطاليا مترافقاً بشكل رئيسي مع إنتان كبدي بدئي بالفيروس HBV مع وجود المستضد السطحي بالدم. كان من المألوف ارتفاع الترانس أميناز المصلية وقيم الفوسفاتاز القلوية بالمصل بدون ارتفاع بيليروبين دم مرافق. كانت الخزعة الجلدية متميزة برشاحة التهابية وحيدة النوى حول الأوعية وتوذم اندوتليالي شعري.

عموماً المرض سليم وغير مترافق مع التهاب كبد في الولايات المتحدة. يشاهد هذا الاندفاع عند الأطفال المصابين بفيروس ابشتاين- بار وفيروس كوكساكي A16 وفيروس بارا انفلونزا والإنتانات الفيروسية الأخرى. يمكن أن يلتبس المرض مع الحزاز المسطح والحمامى عديدة الأشكال وداء النوسجات X وفرفرية هينوخ شونلاين.

XIII. الشواك الأسود (الشواك الزنجاري): Acanthosis Nigricans:

يتميز بلويحات مخملية مفرطة التصبغ مفرطة التقرن، أكثر ماتشاهد في العنق والإبطين والمناطق تحت التديين والمغبن والأوجه الداخلية للفخذين والناحية الشرجية التناسلية. تضم التغيرات النسيجية تكاثر حليمي وفرط تقرن أكثر من وجود شواك أو تشكل زائد للصباغ. يترافق المرض نموذجياً مع البدانة، وبعد تناول أدوية مثل حمض النيكوتينيك، واعتلالات غدية صماوية مثل الداء السكري وداء أديسون ومتلازمة كوشينغ وضخامة النهايات وقصور وفرط نشاط الدرق ومتلازمة شتاين- ليفنثال ومتلازمات فرط الأندروجين أو قصور الأقناد ونجد متلازمات مختلفة عديدة مثل متلازمة بلوم ومتلازمة كروزون ومتلازمة Rud وداء ويلسون والسكري الضموري الشحمي والحثل الشحمي الجزئي وسحنة الجني وخباثات عادة عند البالغين المصابين بكارسينوما غدية في البطن. قد يكون المرض عائلياً أحياناً مع نموذج وراثي جسمي قاهر. الشواك الأسود (الزنجاري) موجود عند 7٪ من الأطفال، ويترافق دائماً تقريباً مع بدانة ويدعى هذا الشكل بالشواك الأسود الكاذب.

يبدو أن الآفات الجلدية تمثل تظاهرة للمقاومة للأنسولين. تتعلق الشدة السريرية والملامح النسيجية المرضية إيجابياً مع درجة فرط أنسولين الدم. من المفترض أن المقاومة للأنسولين، مع فرط أنسولين دم معاوض يؤدي إلى ربط الأنسولين وإلى تفعيل مستقبلات عامل النمو الشبيه بالأنسولين، وبالتالي تحريض نمو البشرة. في الشكل الخبيث، عوامل النمو المفرزة من الورم، وفرط أنسولين الدم يمكن أن تلعب دوراً إمراضياً.

هذا الاضطراب الجلدي صعب المعالجة جداً، ولكن قد يتحسن بتلطيف الاضطراب الأساسي وتخفيف الوزن في حالة الشواك الأسود الكاذب وإنقاص المقاومة للأنسولين والريتينوئيدات الموضعية والفموية.

ـ الفصل 664ـ اضطرابات التقرن Disorders of Keratinization

I. اضطرابات التقرن Disorders of Cornification:

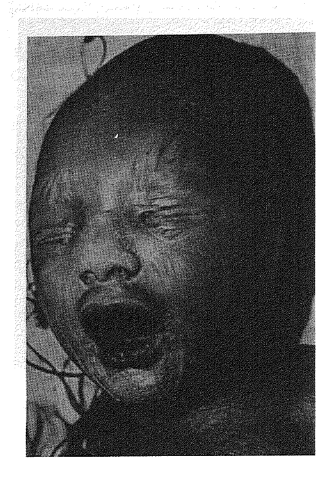
اضطرابات التقرن، تدعى أيضاً السماك Ichthyoses وهي عبارة عن مجموعة أولية من حالات وراثية متميزة سريرياً بنماذج من التوسف ونسيجياً مرضياً بفرط تقرن.تُميَّز عادة على أساس نماذج الوراثة والمظاهر السريرية والعيوب المرافقة والتغيرات النسيجية المرضية. تسبب بعض هذه الحالات عيوباً شكلية وشدة نفسية اجتماعية معتبرة، وبالتالي وجوب التشخيص الباكر للمساعدة في التنبؤ بالسير المحتمل والإنذار ولمنح التدبير الداعم للمرضى وذويهم.

II. الجنين المهرج Harlequin Fetus:

اضطراب تقرني نادر يمثل على الأرجح أنماطاً وراثية عديدة مع تظاهرات سريرية متشابهة. يظهر عند الولادة: جلد متسمك متشقق مضلع بشكل صفيحات تقرنية فوق كامل سطح الجسم، مشوهاً مظاهر الوجه، ومحدداً حركة الأصابع. هناك شتر خارجي شديد ووذمة ملتحمة مما يخفي الحجاج، يتسطح الأنف والأذنان وتكون

الشفاه مقلوبة، والفم مفتوح. قد تغيب الأظافر والأشعار. حركية المفاصل محددة، وتبدو الأيدي والأقدام ثابتة وناقصة التروية. لدى الولدان المصابين ضائقة تنفسية وضعف تغذية و هم عرضة للإنتانات الجلدية. يموت معظم الولدان خلال الأيام والأسابيع الأولى من الحياة، وأحياناً يبقى بعض المرضى لما بعد فترة الرضاعة مع سماك شديد وعجز عصبي متنوع. يزول الشتر الخارجي وانقلاب الشفة ويستبدل الجلد المتشقق الصفيحي التقرني بتوسفات كبيرة رقيقة مع حمامى محيطية. الوراثة جسمية متنحية، وتضم الشذوذات الشكلية الشائعة فرط تقرن وتراكم قطيرات الدسم ضمن الخلايا التقرنية وغياب الحبيبات الصفيحية الطبيعية. نمط واحد لديه تحت وحدة حفّازة متغيرة لبروتين الفوسفوريلاز 2A والذي يشفر على الصبغي 11. يقترح بأن العيب الأساسي في كل الأنماط هو شذوذ الحبيبات الصفيحية، التي تملك دوراً هاماً في التوسف.

تضم المعالجة البدئية وارداً عالياً من السوائل لتجنب التجفاف بسبب ضياع الماء عبر البشرة، واستعمال حاضنة دافئة رطبة ومراهم مطرية وعناية دقيقة بالصحة العامة وريتينوئيدات فموية مثل إتريتينات. يبدي الناجون بعد العلاج بالريتينوئيد حمامى جلدية سماكية الشكل خلقية شديدة. يتم التشخيص قبل الولادة عبر منظار الجنين وخزعة جلد الجنين والفحص المجهري للخلايا المأخوذة من السائل الأمنيوسي في الأسبوع الحملي 17 و21.



الشكل (664-1): المظهر الوجهي النموذجي للطفل الكولوديوني.

III. الطفل الكولوديوني Collodion Baby:

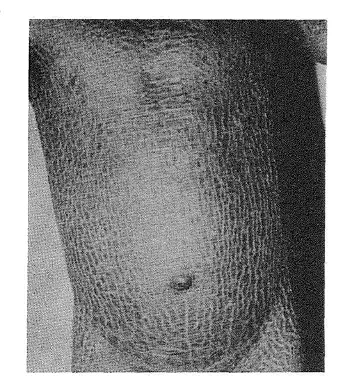
الرضع مغطون عند الولادة بغشاء سميك متوتر يشبه الرقاقة المزيتة أو الكولوديون، الذي يسقط فيما بعد. تمثل هذه الحالة عادة ظاهرة لاحمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل أو السماك الصفيحي، ومثل الجنين المهرج يبدو الطفل الكولوديوني كنمط مفرد ظاهري لعدة أنماط وراثية. بشكل نادر يصبح لدى الرضع المصابين جلد طبيعي بعد سقوط الغشاء. يبدي الولدان المصابون شتر خارجي وتسطح الأنف والأذنين، وتثبيت الشفاه بشكل O (الشكل 664-1). قد يغيب الشعر، وقد تنقب الطبقة المتقرنة المغطية. يتشقق الغشاء مع الجهد التنفسي الأولي، وبعد الولادة بفترة قصيرة يبدأ بالتوسف بألواح كبيرة. قد يحتاج الطرح الكامل عدة أسابيع، وقد يتشكل غشاء جديد أحياناً في مناطق موضعة.

قد تعود مراضة ووفيات الوليد للإنتان الجلدي وذات الرئة الاستنشاقية (مادة متوسفة) ونقص الحرارة أو تجفاف مفرط صوديوم الدم بسبب ضياع السوائل المفرط عبر الجلد نتيجة زيادة نفوذية الجلد. النتيجة غير محددة، والإنذار الدقيق غير ممكن التوقع، مع احتمال تطور سماك لاحق. المعالجة: بيئة عالية الرطوبة، وتطبيق مزلقات غير كتيمة قد يسهل طرح الغشاء.

IV. السماك الصفيحي والحمامى الجلدية الخلقية سماكية الشكل (احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل اللافقاعي) Lamellar Ichthyosis And Congenital Ichthyosiform Erythroderma (Nonbullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma):

يوجد شكلان رئيسيان للسماك بوراثة جسمية متنحية. يتظاهر الشكلان حالاً عند الولادة، أو بعدها بفترة قصيرة، ويمثلان الشكلان الأكثر شيوعاً للسماك اللذان يتظاهران بشكل الطفل الكولوديوني، على الرغم من أن معظم الرضع يتظاهرون بحمامى جلدية وتوسفات.

بعد طرح الغشاء الكولوديوني عند وجوده، يتطور *السماك الصفيحي* إلى توسفات كبيرة غامقة رباعية الأضلاع، حرة عند الأحرف. وملتصقة بالمركز. غالباً ماتكون الوسوف بارزة ومغطية لكامل سطح الجسم، متضمنة السطوح العاطفة. يصاب الوجه بشكل ملحوظ غالباً، متضمناً شتر خارجي، وأذنين صغيرتين متجعدتين، تصاب الراحتان والأخمصان بفرط تقرن (الشكل 664-2). قد يكون الشعر متفرقاً ودقيقاً، ولكن الأسنان والسطوح المخاطية طبيعية.



الشكل (664-2): توسفات معممة للسماك الصفيحي، لاحظ إصابة الإبطين.

بالمقارنة مع *احمرار الجلد الخلقي سماكي* الشكل: توجد حمامى قليلة ولا يحوي أي منهما نفاطات. في احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل، يميل احمرار الجلد للاستمرار، والتوسفات رغم أنها معممة إلا أنها تميل لأن تكون أنعم وبيضاء أكثر من السماك الصفيحي يتناقص الاحمرار في أواخر الحياة وقد يختفي في منتصف العمر، بينما تستمر التوسفات حتى أنها قد تسوء مع تقدم العمر. فرط التقرن يلاحظ خصوصاً حول الركبتين والمرفقين والكاحلين. تصاب الراحتان والأخمصان بفرط تقرن بشكل متماثل. لدى بعض المرضى شعر متفرق، وحاصة ندبية، وحثل ظفري أحياناً.

بالفحص النسيجي المرضي، يتميز السماك الصفيحي بطبقة متقرنة سميكة بشكل ملحوظ وسماكة بشروية بسيطة غير منتظمة. يتميز احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل، بوجود زيادة واضحة في معدل إنتاج الخلية البشروية أكثر بشكل معتبر من الزيادة النسبية الملاحظة في السماك الصفيحي.

قد تكون الحكة شديدة، وتستجيب بشكل بسيط لمضادات الحكة. المظهر غير الجذاب للطفل، والرائحة الكريهة الناجمة عن الاستيطان الجرثومي للتوسفات المتعطنة قد يخلق مشاكل نفسية خطيرة. تضم المعالجة الفعالة حمامات مطولة بزيت حمام لنزع التوسفات المفرطة. تحديد إجراء الحمام على أساس خاطىء يفاقم الجفاف، ويزيد الرائحة الكريهة ويسبب تراكم التوسفات التقرنية ويساهم في الحكة وعدم الارتياح. البيئة عالية الرطوبة في الشتاء وتبريد الهواء في الصيف ينقص عدم الارتياح. التطبيقات المتواترة السخية للمزلقات وحالات القرنين مثل حمض اللاكتيك أو غليكوليك Glycolic 5٪ واليوريا 10-25٪ وحمض الريتينوئيك (كريم 0.1٪) قد ينقص التوسف لدرجة ما، على الرغم من إحداث تلك العوامل حساً لاذعاً عند تطبيقها على الجلد المتشقق. للريتينوئيدات الفموية تأثير مفيد في تلك الحالات لكن لاتغير العيب الأساسي. المخاطر طويلة الأمد لتلك المركبات، مثل التأثيرات المشوهة، والسمية للعظام يحد من استعمالها. يتطلب الشتر الخارجي استشارة عينية اختصاصية، وفي بعض الحالات إجراءات رأبية. يجب إجراء استشارة وراثية.

V. السماك الشائع Ichthyosis Vulgaris:

سماك جسمي قاهر ويعتبر الاضطراب الأكثر شيوعاً من اضطرابات التقرن، مع نسبة حدوث تقريبية 300/1 ولادة حية. يحدث البدء عموماً في بعض الأحيان بعد الولادة، خلال السنة الأولى من الحياة، ويكون في معظم الحالات بسيطاً ومؤلفاً من خشونة نسبية لسطح الجلد. في حالات نادرة، يتظاهر الرضيع كالطفل الكولوديوني. التوسف أكثر بروزاً في الأوجه الباسطة للأطراف خصوصاً الساقين والظهر. تعف الإصابة عن السطوح العاطفة، ولايصاب البطن والعنق والوجه نسبياً. التقران الشعري، خصوصاً في أعلى الذراعين والفخذين والارتسامات الجلدية الزائدة وفرط التقرن في الراحتين والأخمصين والتأتب هي مظاهر شائعة نسبياً. التوسف أكثر بروزاً في أشهر الشتاء، وقد يزول تماماً في الجو الحار. قد تتحسن الحالة، وحتى قد تختفي مع تقدم العمر. لايوجد اضطراب مرافق في الشعر والأسنان والسطوح المخاطية وباقي الأعضاء.

تختلف التغيرات النسيجية المرضية عن تلك المشاهدة في الأنماط الأخرى للسماك في أن فرط التقرن مترافق مع نقص أو غياب الطبقة الحبيبية. بالمجهر الالكتروني نجد حبيبات تقرنية هيالينية صغيرة مفتتة موجودة في الخلايا البشروية. معدل تكاثر البشرة طبيعي، كما أن فرط التقرن عائد لعجز التوسف، وتبين وجود نقص في Profilaggrin الذي له دور في انحلال جسيمات الربط.

قد يخفف التوسف باستعمال حمام زيتي وتطبيقات يومية لمطريات أو مزلقات حاوية على اليوريا أو حمض الساليسيليك أو حمض α هيدروكسي مثل حمض اللاكتيك.

VI. السماك المرتبط بالجنس X Linked Ichthyosis:

مرض محدد بشكل واسع عند الذكور، على الرغم من أن بعض الإناث الحاملات يبدين أحياناً بعض الملامح السريرية للاضطراب. قد يوجد تقشر الجلد عند الولادة، لكنه يزول نموذجياً في الشهر 3-6 من الحياة. التوسف أكثر بروزاً في جانبي العنق وأسفل الوجه وأمام

الأذن والجذع الأمامي والأطراف خصوصاً الساقين. تعف الإصابة عن السطوح العاطفة للمرفق والركبة عموماً. ولكن قد تصاب بشكل بسيط. تعف الإصابة عموماً عن الراحتين والأخمصين، ولكن قد توجد سماكة خفيفة. تسوء الحالة تدريجياً في الشدة والامتداد. التقران الشعري غير موجود، ولاتوجد زيادة في نسبة حدوث التأتب. الكثافات القرنية العميقة التي لاتتداخل مع الرؤية تتطور خلال فترة الطفولة المتأخرة أو اليفع، وهي علامة مفيدة للمرض، لأنها قد توجد عند الإناث الحاملات. يحدث اختفاء الخصية في حوالي 25٪ من الذكور المصابين، رغم أن هذا قد يعكس ترافقاً مع متلازمة كالمان Kalmann، والتي يوجد فيها حذف الذراع القصير للصبغي X. تحدث الكارسينوما الخصيوية عند بعض المرضى. تضم التغيرات النسيجية فرط تقرن الطبقة المتقرنة، وطبقة حبيبية متطورة بشكل جيد، وبشرة مفرطة التصنع.

كما في السماك الشائع، معدل تكاثر البشرة طبيعي، وفرط التقرن عائد لاحتباس الخلايا التقرنية وتأخر انحلال أقراص جسيمات الربط. يتضمن السماك المرتبط بالجنس عوز في ستيروئيد سلفاتاز، الذي يحلمه سلفات الكولسترول وباقي الستيروئيدات السلفاتية إلى كولسترول، وبالتالي تراكم سلفات الكولسترول في الطبقة المتقرنة والبلازما وقد يؤدي ذلك إلى فرط تقرن عبر تثبيط انحلال بروتينات جسيمات الربط. يمكن إثبات وجود ارتفاع سلفات الكولسترول في المصل وأغشية الكريات الحمر والخلايا البشروية والتوسفات عند الذكور المصابين.

يمكن كشف نقص فعالية الأنزيم في مصورات الليف والخلايا التقرنية والكريات البيض، وحوالي الولادة في الخلايا الأمنيوسية أو خلايا الزغابات الكوريونية. في العائلات المصابة، يمكن كشف الذكر المصاب بتحليل حصر الأنزيم Restriction Enzyme Analysis في DNA خلايا الزغابات الكوريونية المزروعة، أو الخلايا الأمنيوسية، أو بالتهجين بالموضع In situ Hybridization الذي يحدد حذوفات جين ستيروئيد سلفاتاز حول الولادة في خلايا الزغابات الكوريونية. عوز ستيروئيد سلفاتاز المشيمة في الأمهات الحوامل يؤدي إلى نقص قيم الأستريول البولي والمصلي ومخاض مديد، وعدم حساسية الرحم للأوكسي توسين والبروستاغلاندينات. جين ستيروئيد سلفاتاز متوضع على الذراع القصير للصبغي X (XP 22.3). ينجز إصلاح عوز ستيروئيد سلفاتاز بنقل الجين إلى الخلايا التقرنية المزروعة نسيجياً.

الإماهة بالحمام الزيتي، والتطبيق اليومي لمطريات ومزلقات حاوية على اليوريا فعالة عادة. ومن الأشكال العلاجية البديلة حمض الغليكوليك أو اللاكتيك 5٪ في أساس مطري وبروبيلين غليكول 40-60 ٪ في الماء مع ضمادات كتيمة ليلاً.

VII. فرط التقرن الحال للبشرة (احمرار الجلد الخلقي الفقاعي سماكي الشكل):

Epidermolytic Hyperkeratosis (Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma):

وراثي جسمي قاهر رغم حدوث عدة حالات فردية. تتميز التظاهرات السريرية بالبدء عند الولادة باحمرار جلد معمم وفرط تقرن شديد. التوسفات صغيرة قاسية ثؤلولية، وتشكل أحرفاً مفرطة التقرن متوازية مميزة متوضعة فوق السطوح العاطفة للمفاصل متضمنة الحفر الإبطية والمأبضية والحفرة أمام المرفق وعلى العنق والوركين. تصبح الحمامى أقل بروزاً بعد فترة الرضاعة، ولكن يستمر فرط التقرن خلال فترة البلوغ. قد تكون النفاطات الناكسة منتشرة عند الولدان، وقد تسبب التباساً في التشخيص مع الاضطرابات النفاطية الأخرى. تزداد النفاطات في مواقع الرض، مثل الركبتين والمرفقين والأطراف السفلية، ولكنها ليست مشكلة بعد عمر 7-8 سنوات. قد تصاب الراحتان والأخمصان بالتسمك، ولكن الشعر والأظافر والمخاطية والغدد العرقية طبيعية. الإنتان الجرثومي الثانوي شائع، ويتطلب صادات مناسبة. في حال الإصابة الشديدة قد توجد أذنان متجعدتان وشتر خارجي.

النموذج النسيجي المرضي مشخص، ويتألف من فرط تقرن وطبقة حبيبية متسمكة بشكل ملحوظ، مع زيادة عدد الحبيبات القرنية الهيالينية (حبيبات الكيراتوهيالين وهو طليعة القرنين) وحافات صافية حول النوى، وحدود خلوية غير مميزة في البشرة العلوية. بالمجهر الالكتروني: ليفات تقرنية متوسطة متكتلة، والعديد من جسيمات الربط موصولة لخلية تقرنية واحدة فقط، عوضاً عن اتصالها بالخلايا التقرنية المجاورة. تبين أن فرط التقرن الحال للبشرة عائد لعيوب إما في الكيراتين 1 أو 10 المرّمز في الصبغي 12 P، حيث تكون جينات الكيراتين نمط II متجمعة. هذه الأنماط من الكيراتينات مطلوبة لتشكيل ليفات متوسطة في خلايا الطبقات فوق القاعدية من البشرة. قد تشبه الأشكال الموضعة من المرض الوحمة البشروية (السماك القنفذي)، أو تقرن جلد الراحتين والأخمصين، ولكن تشارك بالتغيرات النسيجية المرضية لفرط التقرن الحال للبشرة. التشخيص قبل الولادة للعائلات المصابة ممكن الآن بفحص خلاصات DNA من خلايا الزغابات الكوريونية أو الخلايا الأمنيوسية، إذ أن هذا الفحص يبين وجود طفرات نوعية عند الوالد المصاب.

المعالجة صعبة، وتزداد المراضة في فترة الوليد نتيجة الخداج والخمج وعدم التوازن للسوائل والشوارد. يؤدي الاستيطان الجرثومي للتوسفات المتعطنة إلى رائحة كريهة مميزة يمكن ضبطها لحد ما باستعمال منظفات مضادة للجراثيم. الصادات الفموية المتقطعة ضرورية عادة. العوامل الحالة للقرنين سيئة التحمل غالباً.

الريتينوئيدات الفموية (مثال ,Etretinate Isotretinoin Acitretin) قد تمنح تحسناً هاماً، حتى بالجرعات القليلة نسبياً. من الضروري إجراء استشارة وراثية.

VIII. السماك الخطي المنعطف:

Ichthyosis Linearis Circumflexa:

اضطراب جسمي نادر متنحي يتظاهر عند الولادة أو بالأشهر الأولى القلائل من الحياة بحمامى معممة وتوسفات. ويوجد على الجذع والأطراف احمرار منتشر، وآفات مفرطة التقرن هاجرة متعددة الحلقات ومموجة الحواف، بعضها مترافق بتوسفات متميزة ذات حافة مضاعفة. يميل التحزز أو فرط التقرن للاستمرار في الحفرة المأبضية والحفرة أمام المرفق. قد يبقى الاحمرار والتوسف في الوجه والفروة. العديد من تشوهات سقيبة الشعرة، وأكثرها ملاحظة تقصف الشعر المنغمد Trichorrhexis invaginata موصوفة في أكثر من نصف المرضى. هذا النمط من السماك مميز لمرضى متلازمة Netherton (انظر لاحقاً). التغيرات صدافية الشكل غير النوعية موجودة بالفحص النسيجي المرضي.

IX. احمرار الجلد المتقرن المتغير :

Erythrokeratoderma Variabilis:

اضطراب جسمي قاهر مع صلة وراثية بـ Rh الزمر الدموية، ويتظاهر عادة في الأشهر الباكرة من الحياة، ويتقدم في فترة الطفولة، ويستمر في فترة اليفع. يتميز بلويحات مفرطة التقرن محددة بوضوح مع حواف جغرافية تتطور في مناطق الجلد الطبيعي أو ضمن بقع احمرارية متفرقة. تتغير البقع الاحمرارية بالشكل أو الحجم خلال دقائق لساعات أو أيام، أو قد تهاجر، وقد تصبح تدريجياً مفرطة التقرن وثابتة. التوزع معمم، ولكنه متفرق، والمواقع المعرضة أكثر هي الوجه والإليتان والإبطان والسطوح الباسطة للأطراف. قد توجد سماكة في الراحتين والأخمصين لكن الشعر والأسنان والأظافر طبيعية. تضم التغيرات النسيجية المرضية فرط تقرن، وتكاثر حليمي، وفرط تنسج بشروي غير منتظم.

احمرار الجلد المتقرن المترقي الجهازي اضطراب جسمي قاهر يتظاهر في فترة الطفولة مع لويحات احمرارية مفرطة التقرن وسفية ناعمة متناظرة جغرافية وثابتة كبيرة متوضعة بشكل رئيسي في الأطراف والإليتين والوجه والكاحلين والمعصمين. تقرن الجلد الراحي الأخمصي موجود أيضاً. المظهر البدئي الذي يميز هذا الشكل عن احمرار الجلد المتقرن المتغير هو فقدان الاحمرار المتغير الموجود في الشكل الأخير. قد تكون الحالتان تظاهرتان لاضطراب واحد.

X. الجلادات سماكية الشكل:

Ichthyosiform Dermatoses:

تم تحديد عدة متلازمات متضمنة السماك كمظهر ثابت، وهي كيانات مستقلة مميزة لكنها نادرة.

A. متلازمة جوغرن-لارسون Sjugren- Larsson Syndrome: خطأ موروث بالاستقلاب جسمي متنحي، يتألف من سماك صفيحي، أو أنماط احمرارية خلقية سماكية الشكل وتخلف عقلي وتشنجات. السماك معمم ومزداد في السطوح العاطفة وأسفل البطن، ويتألف من احمرار جلد وتوسفات أكبر شبيهة بالصفيحات، وفرط تقرن قاتم. تم كشف عيب تنكسي في الإبيتليوم الصباغي الشبكي في 20-30٪ من الأشخاص المصابين. وجود بقع متألقة في منطقة اللطخة الصفراء Foveal تعتبر العلامة العينية الرئيسية. تأخر التطور الروحي الحركي والكلامي ملاحظ عادة قبل السنة الأولى من العمر، والشلل المزدوج أو الرباعي التشنجي والصرع والتخلف العقلي يتوضح عموماً خلال السنوات الثلاث الأولى من الحياة. قد يمشي بعض المرضى بمساعدة الدعامات، ولكن معظمهم مقعد بالكرسي. العيب البدئي هو شذوذ أكسدة الكحول الشحمي نتيجة عوز دي هيدروجيناز ألدهيد الدسم، وهو مكون من المركب الأنزيمي: Fatty Alcohol- Nicotinamide Adenine Dinucleotide Oxido-reductase يمكن إظهار هذا العيب في مصورات الليف الجلدية المزروعة للمرضى المصابين والحاملين، وحوالي الولادة في خلايا الزغابات الكوريونية المزروعة، والخلايا الأمنيوسية من الأجنة المصابة.

B. متلازمة Netherton: اضطراب جسمي متنحي يتميز بسماك (عادة السماك الخطي المنعطف، ولكن أحياناً السماك الصفيحي أو احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل) وتقصف الشعر المنغمد وشذوذات أخرى في سقيبة الشعرة مثل انفتال الشعرة، أو تقصف الشعر العقد والاستعداد التأتبي (انظر الفصل 668). يتظاهر السماك في الأيام العشرة الأولى من الحياة وقد يكون واضحاً خصوصاً حول العينين والفم والمنطقة العجانية. غالباً ما يزداد احمرار الجلد بعد الإنتان. قد يعاني الرضع من فشل نمو وإنتانات متكررة بالجراثيم والمبيضات، وارتفاع مستويات IgE المصلية وتجفاف مفرط الصوديوم واضح. شعر الفروة متفرق وقصير وسهل التكسر، وشعر الحاجبين والأهداب والجسم شاذ أيضاً. من التظاهرات الأرجية الأكثر تواتراً الشرى، والوذمة الوعائية، والتهاب الجلد التأتبي والربو. يوجد تأخر عقلي عند بعض المرضى. بالمجهر الالكتروني يشاهد الشذوذ النموذجي بالشعر كانغماد النهاية البعيدة لسقيبة الشعرة داخل النهاية القريبة.

C. متلازمة ريفسم Refsum syndrome: (انظر الفصل 83-2). اضطراب متعدد الأجهزة وراثي، جسمي، متنحي، يصبح عرضياً خلال العقد 2-3 من الحياة. قد يكون السماك معمماً، وهو بسيط نسبياً، ويشبه السماك الشائع. قد يتوضع السماك أيضاً في الراحتين والأخمصين. من المظاهر الأكثر تميزاً

التهاب الأعصاب العديد المزمن مع شلل متقدم ورنح والتهاب الشبكية الصباغي اللانموذجي والخشام (فقد الشم) و الصمم وشذوذات عظمية وتغيرات ECG. تشخص الحالة بالتحليل الشحمي للدم والجلد، حيث يظهر ارتفاع مستوى حمض الفيتانيك Phytanic acid. تجنب الوارد الغذائي من النباتات الخضراء والمنتجات اليومية الحاوية حمض الفيتانيك يؤدي إلى تحسن سريري.

D. عسر تنسج الغضروف المنقط Condrodysplasia Punctata: (انظر الفصل 83-2). يضم عدة اضطرابات وراثية غير متجانسة متميزة بسماك وتغيرات عظمية، خصوصاً *متلازمة كونرادي-هانرمان Conradi- Hunermann* وهي وراثية قاهرة مرتبطة بالجنس تصيب الإناث فقط، *والقزامة بجذور الأطراف Rhizomelic* المنتقلة بوراثة جسمية متنحية. تقريبا كل مرضى الشكل المرتبط بالجنس القاهر، وحوالي 25٪ من مرضى النمط المتنحي لديهم آفات جلدية تتراوح من احمرار معمم شديد وتوسفات إلى فرط تقرن بسيط. يترافق عسر تنسج الغضروف المنقط قصير جذور الأطراف مع ساد وتباعد مابين العينين، وضمور العصب البصري وقصر غير متناسب للأطراف القريبة، وتأخر نفسي حركي، وفشل نمو وتشنجات، ويموت معظم المرضى خلال فترة الرضاعة. العديد من انزيمات البيروكسي زومات (Peroxisomal) سيئة الوظيفة موجودة في مرض عسر تنسج الغضروف المنقط قصير الأطراف. لدى مرضى الشكل القاهر المرتبط بالجنس قصر متغير غير متناظر بالأطراف، وطفح مميز سماكي الشكل عند الولادة. توجد لويحات تقرنية ملتصقة بثبات، صفراء سميكة متوزعة بنموذج حلزوني فوق كامل سطح الجسم، والتي قد تكون حمامية بشدة. تضم التغيرات النسيجية فرط تقرن يخترق حتى عمق الجريبات الشعرية. يزول الطفح نموذجياً خلال فترة الرضاعة، وقد يخلف ضموراً جلدياً وحاصة بقعية.

تضم المظاهر الإضافية في كل المتنوعات ساد ووجه شاذ مع أنف سرجي وتحدب جبهي. العيب المميز المرضي، المصطلح عليه باسم عسر تنسج الغضروف المنقط، عبارة عن تنقط المشاش في الهيكل الغضروفي. هذا العيب المشاهد في حالات متنوعة واضطرابات وراثية، غالباً بالترافق مع عوز البيروكسي زومات يختفي بعمر 3-4 سنة تقريباً.

عسر تنسج الغضروف المنقط المرتبط بالجنس المتنحي، عائد لحذف جين مجاور يصيب موقع السماك المرتبط بالجنس المتنحي. لدى هؤلاء المرضى نقص في فعالية ستيروئيد سلفاتاز، وتشبه التوسفات الموجودة هنا تلك الموجودة في السماك المرتبط بالجنس، ووظيفة البيروكسي زومات طبيعية.

E. متلازمة رُد Rud syndrome: تتألف من تأخر عقلي، وصرع وسماك (نمط غير محدد) وطفالة جنسية. تم تسجيل عيوب مرافقة في الجهاز الهيكلي والعينين والتسنين والسمع.

عدد من متلازمات نادرة أخرى تتظاهر بالسماك كمظهر ثابت تضم التالي: السماك مع التهاب قرنية وصمم (متلازمة KID). وسماك مع عيب في الشعر له نموذج شريطي تحت الضوء المستقطب ومحتوى كبريتي منخفض (الحثل الكبريتي الشعري)، وقصور أقناد وتأخر نمو وعقلي (متلازمة Tay). وعوز سلفاتاز عديد، وداء خزن الدسم المعتدل مع سماك (متلازمة كانارين-دورفمان Chanarin- Dorfman). ومتلازمة CHILD (عسر تنسج شقي خلقي مع احمرار جلد سماكي الشكل وعيوب في الأطراف).

XI. تقرن جلد الراحتين والأخمصين (التقران الراحي الأخمصي) Keratoderma of Palms and Soles (Keratosis Palmaris ET Plantaris):

قد يحدث فرط تقرن جسيم للراحتين والأخمصين كتظاهرة لاضطراب جلدي وراثي خلقي موضع أو معمم أو قد ينتج عن أمراض جلدية مزمنة مثل الأكزيما والصداف، والنخالية الحمراء الشعرية والذآب الحمامي أو داء رايتر. تم وضع أسماء هذه الاضطرابات اعتماداً على عناوين وصفية ونماذج الوراثة والموجودات النسيجية المرضية والعيوب الكيمياحيوية.

A. فرط التقرن المنتشر للراحتين والأخمصين (متلازمة Tylosis, Unna-Thost، الثفان): اضطراب جسمي قاهر يتظاهر في الأشهر الأولى القلائل من الحياة بحمامى تتقدم تدريجياً إلى لويحات توسفية مفرطة التقرن محددة بوضوح في الراحتين والأخمصين. غالباً ماتبقى حواف اللويحات حمراء، وقد تمتد اللويحات على طول الأوجه الجانبية لليدين والقدمين والوجه الراحي والأخمصي للمعصمين والعقبين. فرط التعرق موجود عادة، لكن تبدو الأشعار والأسنان والأظافر طبيعية عادة. الإنتانات الفطرية الجلدية شائعة، ومن الصعب علاجها. يبدو أن طفرات جين الكيراتين 1 في الصبغي 12 تشكل أساس هذا الاضطراب. الأشكال المخططة والمنقطة لفرط التقرن الراحي والأخمصي تمثل كيانات متميزة.

B. فرط التقرن الحال للبشرة Epidermolytic Hyperkeratosis: هذا النمط من فرط التقرن، الموضع في الراحتين والأخمصين عبارة عن عيب جسمي قاهر يتضمن طفرات جين الكيراتين 9 مع موجودات سريرية مطابقة للموجودات في نمط Unna-Thost. لايوجد فرط تعرق، لكن قد تحدث نفاطات في المناطق المصابة. التغيرات النسيجية المرضية مميزة.

C. تقــرن الجلـــد الراحـــي الأخمصـــي النـــافذ **Mal de Meleda (Keratoderm Palmoplantaris Transgrediens)**: حالة نادرة متقدمة جسمية متنحية متميزة باحمرار وتوسفات سميكة في الراحتين والأصابع والأخمصين والأوجه العاطفة للمعصمين والركبتين والمرفقين، قد يحدث أيضاً فرط تعرق وسماكة ظفرية أو تقعر الظفر وأكزيما.

D. تقــرن الجلـــد المشـوّه **Mutilating keratoderma** (متلازمة فوه وينكل **Vohwinkel**): مرض متقدم جسمي قاهر مع فرط تقرن بشكل قرص العسل في الراحتين والأخمصين يعف عن أقواس القدم، وفرط تقرن خطي أو بشكل نجم البحر في ظهر الأيدي والأصابع والقدمين والركبتين وتخصر (اختناق) الأصابع الشبيه بمرض اختناق الأصابع Ainhum-Like مما يؤدي أحياناً إلى بترها بشكل ذاتي. قد يترافق هذا الاضطراب مع حاصة وفقد سمع. تم تحديد طفرات جين Loricrin البروتين الرئيسي لغطاء الخلية المتقرنة.

E. متلازمة بابيلون-ليفيفـــر **Papillon-Lefevre**: متلازمة جسمية متنحية تضم فرط تقرن احمراري في الراحتين والأخمصين يمتد أحياناً إلى ظهر الأيدي والأقدام والمرفقين والركبتين في أواخر فترة الطفولة. تتميز هذه المتلازمة بالتهاب حول الأسنان مما يؤدي لفقدان الأسنان بعمر 4–5 سنوات في حال عدم علاجها، وميل لحدوث إنتانات جلدية مقيحة متواترة، وحثل ظفري مؤدياً لأخاديد ظفرية معترضة وفرط تعرق وتكلس هاجر بالجافية.

يحدث تقرن جلد الراحتين والأخمصين كتظاهرة أيضاً لبعض أشكال السماك وعسر تنسج الوريقة الظاهرة. *متلازمة ريتشنر–هانهارت Richner-Hanhart* وراثية جسمية متنحية تتميز بتقرن جلدي مع تقرحات قرنية وتأخر عقلي متقدم وعوز تيروزين أمينوترانسفراز مؤدية إلى تيروزينميا. *ثخن الأظافر الخلقي pachyonychia Congenita* وراثي جسمي قاهر مع تعبير متغير. النمط الكلاسيكي شكل I (*متلازمة جاداسون–ليوندوسكي*) *(Jadassohn-Lewandowski)* عائد لطفرات جين الكيراتين 16. المظاهر الرئيسية لهذه المتلازمة اعوجاج الأظافر، وتقرن جلد الراحتين والأخمصين وفرط تقرن جريبي خصوصاً في المرفقين والركبتين وفرط تقرن أبيض فموي.

الحثل الظفري مظهر أكثر بروزاً، قد يتظاهر عند الولادة، أو يتطور باكراً في الحياة.

الأظافر سميكة أنبوبية تبرز للأعلى عند الحافة الحرة لتشكل سقفاً مخروطياً فوق كتلة من توسفات تقرنية تحت الظفر.

قد يؤدي التهاب حتار الظفر المتكرر إلى سقوط الأظافر.

المظهر المشاهد بشكل أكثر ثباتاً بين مرضى هذه الحالة هو تقرن جلد الراحتين والأخمصين. تضم المظاهر الإضافية المرافقة فرط تعرق للراحتين والأخمصين وفقاعات وتآكلات في الراحتين والأخمصين. يبدي بعض المرضى عيباً انتقائياً متواسطاً بالخلية في التعرف على المبيضات والقضاء عليها. الاستئصال الجراحي للأظافر واستئصال مطرق الظفر مفيد في بعض المرضى.

مرضى فرط التعرق الراحي الأخمصي قد يصابون بلويحات متعطنة تصاب بإنتان ثانوي مع رائحة كريهة. تتناقص المراضة في حال ضبط فرط التقرن بالعلاج، ولكن تلطيف بسيط فقط محقق بتطبيق المزلقات والعوامل حالة القرنين (اليوريا، حمض الساليسيليك، حمض اللاكتيك) والريتينوئيدات الفموية متضمنة Etretinate و Isotretinoin و Acitretin، والنقع في محلول سالين الذي يتلوه التنضير هو حجر أساس المعالجة.

- الفصل 665 -
أمراض الأدمة
Diseases of The Dermis

I. الجدرة Keloid:

عبارة عن نمو كثيف سليم محدد بوضوح للنسيج ضام ، يتشكل في الأدمة بعد رض. الآفات صلبة مرتفعة وردية مطاطية، وقد تكون ممضة أو حاكة. المواقع الأكثر عرضة للإصابة هي الوجه وفصوص الأذن والعنق والكتف وأعلى الجذع والقص وأسفل الساقين. الجدرات محدثة عادة بالرض وغالباً ماتتلو ثقب الأذن والحروق والسموط Scalds والإجراءات الجراحية. أشخاص محدّدون مؤهبون لتشكل الجدرة خصوصاً السود. في بعض الحالات الميل العائلي (وراثي متنحي أو قاهر) أو وجود مادة أجنبية في الجرح يبدو أنهما يلعبان دوراً في الإمراضية. الجدرات مظهر نادر لمتلازمة اهلر-دانلوس ومتلازمة روبنشتاين- تيبي Rubinstein -Taybi وداء تثخن الجلد والسمحاق Pachydermoperiostosis. في كلا الجدرات والندبات الضخامية، يتشكل كولاجين جديد خلال فترة أطول بكثير من الجروح التي تشفى بشكل طبيعي. نسيجياً مرضياً تتألف الجدرة من ألياف كولاجينية هيالينية متشابكة حلزونية.

يجب تمييز الجدرات عن الندبات الضخامية التي تبقى محددة بموضع الأذية وتتراجع تدريجياً مع مرور الوقت. الجدرات الحديثة قد تتناقص حجماً في حال الحقن داخل الآفة لمعلق التريامسينولون (10ملغ/ 1مل). بفاصل 4 أسابيع وأحياناً تتطلب معلقاً أكثر تركيزاً. الجدرات الأكبر أو القديمة قد تتطلب استئصالاً جراحياً يتلوه حقن داخل الآفة للكورتيكوستيروئيد. خطورة النكس في نفس المواقع

تنجم عن الاستئصال الجراحي لوحده. وضع صفائح جيلاتينية موضعة من السيليكون فوق الجدرة لعدة ساعات باليوم لفترة عدة أسابيع قد يفيد بعض المرضى.

II. الخطوط الجلدية التمددية Striae Cutis Distensae:

وهي شرائط حمامية رقيقة منخفضة من الجلد الضموري تصبح في النهاية فضية عاتمة وناعمة. أكثر ماتحدث في المناطق المعرضة للتمدد مثل أسفل الظهر والإليتين والفخذين والثديين والبطن والكتفين. الأسباب الأكثر شيوعاً هي النمو السريع والحمل والبدانة وداء كوشينغ والعلاج المديد بالكورتيكوستيروئيد. تميل الخطوط اليفعانية إلى أن تصبح أقل امتداداً مع الوقت. نسيجياً مرضياً تشبه الخطوط التمددية الندبات.

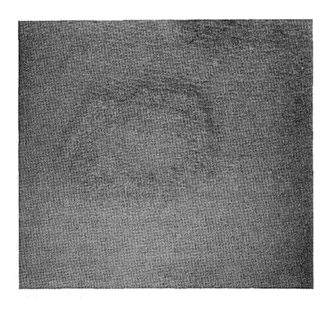
III. الضمور المحدث بالكورتيكوستيروئيد: Corticosteroid-Induced Atrophy:

العلاج الموضعي والجهازي بالكورتيكوستيروئيد يمكن أن يؤدي إلى ضمور جلدي. هذا شائع خصوصاً عند استخدام كورتيكوستيروئيد موضعي تحت ضماد كتيم أو في المناطق المذحية لفترة طويلة. الجلد المصاب هش رقيق ناعم ونصف شفاف، مع توسع شعريات وفقدان الارتسامات الجلدية الطبيعية. نسيجياً مرضياً: ترقق الطبقة المتقرنة وطبقة مالبيكي Malpighii. المسافات بين الكولاجين الأدمي والألياف المرنة صغيرة مؤدية لأدمة أكثر اندماجاً لكنها رقيقة. الآلية المتهمة هي تثبيط اصطناع الكولاجين نمط 1 والبروتينات غير الكولاجينية وكامل المحتوى البروتيني للجلد، ونقص متقدم في البروتيوغليكانات الأدمية والغلوكوز أمينوغليكانات وعلى الأرجح نقص تروية محدثة بتقبض وعائي. ترمم الريتينوئيدات المطبقة موضعياً تلك التغيرات الكيمياحيوية المحدثة بالستيروئيد في النسيج الضام الأدمي للفأرة عديمة الشعر بدون إلغاء التأثيرات المفيدة المضادة للالتهاب.

IV. الحبيبوم الحلقي Granuloma Annulare:

جلاد شائع يحدث بشكل مسيطر عند الأطفال والبالغين الشباب. تبدأ الآفات النموذجية كحطاطات حمامية قاسية ناعمة تتضخم تدريجياً لتشكل لويحات حلقية مع حافة حطاطية ومنطقة مركزية طبيعية أو ضمورية نسبياً أو متغيرة اللون (الشكل 665-1) تقيس عدة سنتمترات حجماً. قد تحدث الآفات في أي مكان من الجسم، مع إعفاء الأغشية المخاطية. تضم المواقع المفضلة ظهر الأيدي والأقدام. غالباً ما تلتبس *الآفات الحلقية* مع السعفة الجسدية بسبب الحافة المرتفعة المتقدمة ولكن تختلف بأن الآفات الحلقية غير وسفية. *الآفات الحطاطية* متنوع آخر قد يماثل العقيدات الرثوانية، خصوصاً عندما تتوضع بشكل مجموعات في الأصابع والمرفقين. الشكل الحطاطي المنتشر، المحرض بالضوء في بعض الحالات نادر عند الأطفال. *الحبيبوم الحلقي تحت الجلد* شائع خصوصاً عند الأطفال، ويميل للتطور في الفروة والأطراف خصوصاً في الناحية أمام الظنبوب. تلك الآفات عبارة عن عقيدات صلبة غير ممضة عادة وبلون الجلد. *الحبيبوم الحلقي الثاقب* متميز بتطور مركز مصفر في بعض الآفات الحطاطية السطحية نتيجة إزالة الكولاجين المتغير عبر البشرة.

تستطب الخزعة أحياناً لوضع التشخيص. تتألف الآفات من حبيبوم مع منطقة مركزية من كولاجين نخري، وترسب مخاطيني ورشاحة التهابية محيطية مطوقة من اللمفاويات والناسجات والخلايا العرطلة للجسم الأجنبي. يشابه هذا النموذج البلي الفيزيولوجي الشحماني Necrobiosis Lipoidica والعقيدات الرثوانية (انظر الفصل 165) لكن الفروق النسيجية الخفيفة تسمح بالتفريق عادة. سبب الحبيبوم الحلقي غير معروف. الأطفال المصابون أصحاء عادة. بعض حالات الحبيبوم الحلقي، خصوصاً الشكل المعمم، قد يترافق مع الداء السكري. يستمر الاندفاع أشهراً لسنوات، لكن الزوال العفوي بدون عقابيل مألوف حيث يُصفّى 75٪ من الآفات خلال سنتين. تطبيق مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي فعال، أو حقن داخل الآفة للكورتيكوستيروئيد قد يسرع الزوال، ولكن عدم التدخل مقبول.



الشكل (665-1): آفة حلقية مع حافة حطاطية مرتفعة ومركز منخفض مميزة للحبيبوم الحلقي.

V. البلى الفيزيولوجي الشحماني: Necrobiosis Lipoidica:

اضطراب نادر يتظاهر كحطاطات حمامية تتطور إلى لويحات متصلبة صفراء محددة بوضوح غير منتظمة الشكل مع توسع شعريات بالمركز وحافة بنفسجية. التوسفات والتجلبات والتقرحات شائعة. أكثر ماتتطور الآفات في الظنبوبين. التوسع البطيء للآفة خلال سنوات مألوف، لكن قد يحدث همود لفترة طويلة أو شفاء تام مع تندب.

نسيجياً مرضياً، توجد مناطق غير محددة جيداً من كولاجين نخري فيزيولوجي موجود في كل مكان لكن يوجد رئيسياً في مكان منخفض في الأدمة ويترافق مع ترسبات مخاطينية. ويحاط البلى الفيزيولوجي، والمناطق المضطربة من الكولاجين برشاحة التهابية مطوقة من لمفاويات وخلايا ناسجة حبيبومية. بعض الآفات حبيبومية بشكل أكثر تميزاً، مع بلى فيزيولوجي محدد للكولاجين. يجب تمييز البلى الفيزيولوجي الشحماني سريرياً عن الأورام الصفر والقشيعة Morphea والحبيبوم الحلقي والوذمة المخاطية أمام الظنبوب. 50-75٪ من المرضى مصابون بالداء السكري، ويحدث البلى الفيزيولوجي الشحماني في 0.3٪ من كل مرضى الداء السكري. تستمر الآفات رغم الضبط الجيد للداء السكري، ولكن قد تتحسن بشكل بسيط بعد تطبيقات لستيروئيدات موضعية عالية الفعالية أو حقن موضعي لكورتيكوستيروئيد.

VI. الحزاز التصلبي الضموري Lichen Sclerosis ET Atrophicus:

يتظاهر مبدئياً بحطاطات لامعة جاسئة بلون عاجي غالباً مع هالة بنفسجية. يبدي السطح غدداً زهمية شعرية متوسعة بارزة أو فوهات القناة العرقية التي تحوي غالباً سدادات قرنية صفراء أو بنية. تلتحم الحطاطات لتشكل لويحات غير منتظمة ذات حجم مختلف، وقد تتطور فقاعات نزفية في حوافها. في المراحل المتأخرة أكثر يؤدي الضمور إلى تشكل لويحة منخفضة مع سطح مجعد. يحدث هذا الاضطراب عند الإناث أكثر من الذكور. المواقع المعرضة أكثر عند الإناث هي الفرج وحول الشرج وجلد العجان. قد تؤدي الإصابة الجسيمة إلى لويحة تصلبية ضمورية ذات شكل زجاج الساعة، وقد يحدث انكماش الشفر وتضيق المدخل. السيلان المهبلي يسبق الآفات الفرجية في حوالي 20٪ من المرضى. عند الذكور تصاب القلفة والحشفة غالباً وعادة بالمشاركة مع تضيق القلفة ومعظم الذكور المصابين بهذا الاضطراب غير مختونين باكراً في الحياة. المناطق الأكثر إصابة من الجسم، رغم إمكانية إصابة أي موقع هي أعلى الجذع والعنق والإبطين والسطوح العاطفة للمعصمين والمناطق حول السرة والعينين. قد تكون الحكة شديدة.

عند الأطفال، غالباً مايلتبس الاضطراب مع تصلب الجلد البؤري (القشيعة Morphea) (انظر الفصل 161) وقد يترافقا معاً. في المنطقة التناسلية قد يلتبس مع الاضطهاد الجنسي. الخزعة مشخصة، قد تظهر فرط تقرن مع سدادات جريبية وتنكس استسقائي Hydropic Degeneration للخلايا القاعدية، ورشاحة التهابية لمفاوية أدمية شبيهة بالشريط، وكولاجين متجانس، وألياف مرنة رقيقة في الأدمة العلوية. قد تزول الآفة عفوياً، عادة قبل أو عند سن بدء الطمث، وأكثر مايحدث الزوال في الآفات المتطورة بعمر أصغر. نادراً ماتتطور طلاوة وكارسينوما الخلية الشائكة. الكورتيكوستيروئيد الموضعي الفعال قد يمنح ارتياحاً من الحكة ويؤدي إلى تصفية الآفات، بما فيها الآفات التناسلية. البروجسترون الموضعي 1٪ والتستوسترون الموضعي 2٪ يستعملان للآفات التناسلية.

VII. الوذمة الصلبة (الوذمة الصلبة الكهلية، الوذمة الصلبة لبوشكه): Scleredema (Sclerederma Adultorum Scleredema of Buscke):

تتطور حوالي 30٪ من حالات الوذمة الصلبة قبل عمر 10سنوات.البدء مفاجىء، مع وذمة قاسية في الوجه والعنق، تنتشر بسرعة لتصيب الصدر والذراعين بتوزع مناطق التعرق، وتعف عادة عن البطن والساقين. يكتسب الوجه مظهراً شمعياً شبيهاً بالقناع، وتبدو المناطق المصابة جاسئة وخشبية وغير انطباعية وغير محددة بوضوح عن الجلد الطبيعي. الجلد المغطي طبيعي في اللون وغير ضموري. الإصابة الجهازية، والتي هي غير شائعة متميزة بسماكة اللسان ورتة وعسرة بلع وتحدد حركة العين والمفاصل وانصبابات جنبية وتامورية وبريتوانية. قد تلاحظ تغيرات في ECG.

في 65-90٪ من الحالات يتلو المرض إنتاناً مثل التهاب اللوزات والتهاب البلعوم والإنفلونزا والحمى القرمزية والحصبة والنكاف والقوباء والتهاب النسيج الخلوي بعد فاصل من أيام لأسابيع ومعظم الحالات تتلو إنتاناً بالمكورات العقدية. قد يستهل البدء طور بادري من حمى وآلام مفصلية وآلام عضلية ودعث. قد يكون البدء مخاتلاً عند المرضى السكريين. المعلومات المخبرية غير مفيدة ولكن تترافق بعض الحالات مع زيادة نظائر البروتينات الدموية IgG أو IgA. تظهر الخزعة الجلدية زيادة في سماكة الأدمة نتيجة تورم وتجانس حزيمات الكولاجين والتي تفصل بمسافات كبيرة مابين الألياف. يمكن تحديد ازدياد كميات عديدات السكريد المخاطية في الأدمة، وذلك بتلوينات خاصة.

يستمر الطور الفعال للمرض لفترة 2-8 أسابيع، ويحدث الزوال التام والعفوي عادة في فترة 6 أشهر –2سنة. الهجمات المتكررة غير مألوفة. يجب تمييز الاضطراب عن تصلب الجلد والقشيعة والوذمة المخاطية وداء الشعرينات والتهاب الجلد والعضلات والتصلب الوليدي والنخر الشحمي تحت الجلد. لايوجد علاج نوعي.

VIII. داء البروتين الشحماني (داء آرباخ - ويف، الحؤول الشفافي الجلدي المخاطي):

Lipoid Proteinosis (Urbach-Wiethe Disease, Hyalinosis Cutis ET Mucosae):

اضطراب جسمي متنحي يتألف من ارتشاح مادة هيالينية في الجلد وجوف الفم والحنجرة والأعضاء الداخلية. قد يلاحظ مبدئياً في فترة الرضاعة الباكرة كبحة صوت. تبدو الآفات الجلدية في فترة الطفولة وتتألف من حطاطات وعقيدات مصفرة قد تلتحم لتشكل لويحات على الوجه والساعدين والعنق والأعضاء التناسلية وظهر الأصابع والفروة حيث تسبب حاصة بقعية. توجد ترسبات مشابهة في الشفاه وتحت سطح اللسان والحلق واللهاة والفلكة والحبال الصوتية. يصبح اللسان ضخماً، ويبدو قاسياً بالجس، مع عدم القدرة على إبراز اللسان أحياناً. تسبب العقيدات الشفافة على طول حواف الأجفان سماكة الأجفان وهي التظاهرة السريرية الأكثر تميزاً. قد تتطور ندبات ضمورية مثل البثرة Pocklike في الوجه. تحدث عقد ضخامية مفرطة التقرن في مواقع الاحتكاك مثل المرفقين والركبتين وقد تتسمك الراحتان بشكل منتشر. يتقدم المرض حتى فترة البلوغ الباكرة، لكن الإنذار جيد. يمكن أن تؤدي إصابة الحنجرة إلى تثبيط تنفسي، خصوصاً عند الرضع، ومنه ضرورة خزع الرغامى. تضم الشذوذات المرافقة شذوذات سنية وصرع والتهاب غدة نكفية متكرر نتيجة الارتشاحات في قناة ستينسن Stensen وفعلياً يمكن إصابة أي عضو. لايوجد علاج نوعي.

يضم النموذج النسيجي المتميز توسع الأوعية الدموية الأدمية، وارتشاح مادة هيالينية متجانسة إيوزينية خارج خلوية على طول جدران الشعيرات وحول الغدد العرقية. يؤدي توضع المادة الهيالينية في حزيمات متجانسة وبشكل منتشر في الأدمة العلوية إلى سماكة الأدمة. تحوي الارتشاحات مواد شحمية وعديدات سكاريد مخاطية. يعتبر التعظم المتناظر الجانبي لمنطقة السرج التركي في الناحية الصدغية الأنسية والمحدد شعاعياً مشخصاً مرضياً، لكنه غير موجود دائماً. العيب الكيمياحيوي غير معروف، ولكن قد يمثل اضطراب خزن الليزوزومات المحدث بعيب أنزيمي مفرد أو متعدد. تم وصف تغيرات في توزع الكولاجين I و III و IV و V.

IX. الضمور البقعي (ضمور الجلد البقعي):

Macular Atrophy (Anetoderma):

يتميز بمناطق محددة من جلد رخو، مترافقة مع فقدان مادة الأدمة. قد لايترافق مع مرض أساسي (الضمور البقعي البدئي)، أو قد يتطور بعد حالة التهابية جلدية (الضمور البقعي الثانوي) مثل السفلس والذآب الحمامي والعد والحماق والجذام والشرى الصباغي أو التهاب الأجربة *البشروية بالعنقوديات*. تتراوح الآفات بين 0.5-1 سم قطراً وإذا كانت التهابية، قد تكون حمامية بالبدء. لاحقاً تصبح الآفات رقيقة متجعدة بيضاء-زرقاء. غالباً ما تنتأ الآفات على شكل أجربة خارجية صغيرة والتي بالجس يمكن أن تنسب بسهولة للنسيج الخلوي تحت الجلد بسبب ضمور الأدمة. المواقع المعرضة أكثر هي الجذع والفخذان وأعلى الذراعين، وبشكل أقل شيوعاً العنق والوجه. تبقى الآفات بدون تغير مدى الحياة، وغالباً ماتستمر آفات جديدة بالتطور لمدة سنوات. لايوجد علاج فعال، رغم تسجيل فائدة البنسلين، أو بنتوكسي فيللين من قبل بعض المؤلفين.

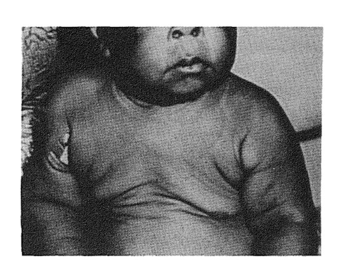
تبدي كل أنماط الضمور البقعي فقداناً بؤرياً للنسيج المرن بالفحص النسيجي المرضي، وهذا التغير غير مميز مالم تستخدم تلوينات خاصة. قد يكون انحلال المرنين عائداً لتحرر الإيلاستاز من الخلايا الالتهابية مثل البالعات خلال تلامسها مع الألياف المرنة. تشبه آفات الضمور البقعي أحياناً القشيعة والحزاز التصلبي الضموري ونقص تنسج الأدمة البؤري والندبات الضمورية أو الآفات الانتهائية للجلاد الفقاعي المزمن.

X. تهدل الجلد (ضخامة الجلد، انحلال النسيج المرن المعمم):

Cutis Laxa (Dermatomegaly , Generalized Elastolysis):

تهدل الجلد عبارة عن اضطراب خلقي وراثي جسمي مقهور أو قاهر. يبدو الولدان المصابون بعمر الخداج. عندما يحدث البدء خلال فترة الطفولة أو البلوغ، يصطلح على تسمية الاضطراب باسم *تهدل الجلد المكتسب*. يتطور تهدل الجلد بعد مرض حمي Febrile وأمراض جلدية التهابية مثل الذآب الحمامي أو الحمامى عديدة الأشكال والداء النشواني والشرى والوذمة الوعائية وارتكاسات فرط الحساسية للبنسلين، وعند رضع لأمهات كن يتناولن بنسيلامين.

التظاهرات السريرية: قد توجد طيات منتشرة من جلد رخو أو تغيرات قد تكون بسيطة ومحدودة الامتداد مماثلة للضمور البقعي. المرضى المصابون بتهدل الجلد الشديد لديهم ملامح وجهية مميزة تضم مظهر مسن مع خدين متدليين (مظهر الكلب البوليسي الدموم) وأنف معقوف ذا منخرين مقلوبين وقصر العميدات Columella وشفة عليا طويلة، وأجفان سفلية مقلوبة. الجلد متهدل أيضاً في أي مكان من الجسم، وقد يشبه البدلة سيئة القياس (الشكل 665-2). فرط مرونة وفرط حركية المفاصل غير موجودة كما في متلازمة إهلر-دانلوس. لدى العديد من الرضع بكاء مبحوح على الأرجح نتيجة رخاوة الحبال الصوتية. قوة شد الجلد طبيعية. نسيجياً: النسيج المرن ناقص في كل الأدمة مع تجزؤ وتوسع وتلازن الألياف المرنة.



(شكل 665-2) طيات متدلية من الجلد عند رضيع مصاب بتهدل الجلد.
لاحظ الشفة العلوية الطويلة والأنف المتجه للأعلى.

الشكل القاهر من تهدل الجلد قد يتطور في أي عمر، وهو سليم عموماً، ويمثل أهمية تجميلية بشكل رئيسي. عندما يتظاهر في فترة الرضاعة، قد يترافق مع تأخر نمو داخل الرحم ورخاوة أربطة وتأخر انغلاق اليوافيخ. قد يكون لدى الذكور المصابين عنانة وأعضاء تناسلية طفلية وشعر غزير في الجسم. قد يحدث أيضاً انتفاخ رئوي وتظاهرات قلبية وعائية بسيطة. بالمقارنة مع الشكل المتنحي الأكثر شيوعاً، فإن المرضى عرضة لاختلاطات شديدة مثل فتوق متعددة وهبوط مستقيم وفقدان مقوية الحجاب ورتوج السبيل المعدي المعوي والسبيل البولي التناسلي وقلب رئوي وانتفاخ رئوي وريح صدرية وتضيق الشريان الرئوي المحيطي، وتوسع أبهري. تضم الملامح الوجهية المميزة شقوق جفنية منحرفة للأسفل وأنف مسطح عريض، وأذنان كبيرتان. قد تحدث الشذوذات الهيكلية وتسوس الأسنان وتأخر النمو والتطور. مثل هؤلاء المرضى غالباً مايقصر معدل حياتهم.

إمراضية تهدل الجلد غير معروفة جيداً. تم وصف شذوذات تضم زيادة التخرب الأنزيمي للإيلاستين،ونقص مستويات مثبط الإيلاستاز ونقص مستويات RNA الرسول للإيلاستين في مصورات الليف.

XI. متلازمة إهلر- دانلوس Ehlers-Danlos Syndrome:

مجموعة غير متجانسة وراثياً من اضطرابات النسيج الضام. يبدو الأطفال المصابون طبيعيين عند الولادة، ولكن تتطور فرط مرونة جلدية وهشاشة الجلد والأوعية الدموية وفرط حركية المفاصل. يكمن العيب الأساسي بنقص كمي في الكولاجين. تم تصنيف متلازمة إهلر-دانلوس إلى 10 أشكال سريرية.

I. **النمط الوخيم Gravis**: اضطراب جسمي قاهر يتميز بولادة خداج محدثة بتمزق الأغشية، وفرط مرونة وهشاشية جلدية وسهولة التكدم، وفرط حركية شديد للمفاصل، وجنف وانسدال الدسام التاجي. قد تشكل تمزقات غير هامة جروحاً فجوية تترك ندبات واسعة ضمورية ورقيقة. تضم التظاهرات السريرية الإضافية أوراماً كاذبة مليسائية فوق نقاط الضغط، وذلك من تراكمات النسيج الضام. لاينقص معدل الحياة المتوقع.

II. **النمط المخفف Mitis**: شكل جسمي قاهر يتميز بتظاهرات جلدية ومفصلية بسيطة، وتقتصر الأخيرة على اليدين والقدمين، ولاتزداد نسبة حدوث ولادة الخداج.

III. **النمط السليم مفرط الحركة Benign, Hypermobile**: اضطراب جسمي قاهر، يتظاهر بفرط حركية شديد للمفاصل، وتظاهرات جلدية بسيطة. قد يتطور التهاب عظم ومفاصل مبكراً.

IV. **النمط الكدمي Ecchymotic (Sack)**: وراثي جسمي قاهر أو متنحي، ويبدي رقة الأدمة الأكثر وضوحاً من جميع الأنواع الأخرى، ومن ثم بروز الشبكة الوريدية التي تحتها. يوجد فرط تمدد بسيط للجلد، مع عدم وجود فرط حركية للمفاصل باستثناء فترة الطفولة أحياناً، ومن العوامل التي تزيد في المراضة، وتنقص معدل الحياة ولادة خداج والكدمات الجسيمة من الرضوض، وزيادة نسبة حدوث الجدرات وتمزق الأمعاء خصوصاً الكولون، وتمزق الرحم أثناء الحمل، وتمزق الأوعية الكبيرة وتسلخ أم الدم الأبهرية والنشبة. يجب نصح المرضى بتجنب الحمل، وتجنب الفعاليات مثل العزف على البوق، التي تزيد الضغط داخل القحف نتيجة مناورة فالسالفا، وتخفيف الرض للجلد. تضم العيوب المحددة حذوفات متعددة أو طفرات نقطية في جين *COL 3 A1* للكولاجين III.

V. **النمط المرتبط بالجنس**: يتميز بفرط حركية للمفاصل. وفرط مرونة بسيط للجلد، وكدمات معتدلة وهشاشة جلدية وندبات. معدل الحياة طبيعي. تم تحديد عوز ليزيل أوكسيداز في عائلة واحدة مصابة بهذا الاضطراب.

VI. **النمط العيني الجسمي المتنحي**: يتميز بفرط تمدد المفاصل ونقص مقوية وجنف حدابي وقرنية هشة وقرنية مخروطية. توجد طفرة البروتين البنيوي للكولاجين. يفقد المرضى هيدروكسيلاز الليزيل Lysyl Hydroxylase، الأنزيم الحاسم في الاصطناع الحيوي، حيث يتواسط تشكل الهيدروكسي ليزين الذي يربط الكولاجين. التشخيص قبل الولادة متوفر بقياس فعالية هيدروكسيلاز الليزيل في الخلايا الأمنيوسية. يمكن إثبات التشخيص أيضاً بكشف فعالية هيدروكسيلاز الليزيل في مصورات الليف الأدمية المزروعة. قد يستجيب هذا الشكل إلى حمض الاسكوربيك الفموي.

VII. نمط فكك المفاصل المتعدد الخلقي:

Arthrochalasis Multiplex Congenita:

1. **النمـــط A**: وراثـي جسـمي متنحـي يتمــيز بقصــر قامــة، وفــرط تمــدد واضــح وخلــع للمفــاصل، وفــرط مرونــة معتدلــة وقابلية معتدلة لتكدم الجلد. العيب هو فشل تشطر النهاية N لطليعــة الببتيــد لسلاســل طليعــة الكولاجــين I المحــدث بـ Procollagen N- Proteinase وذلك نتيجة طفـرة في جين *COL 1 A1* التي تؤدي لفقدان موقع التشطر.

2. **النمط B**: وراثي جسمي قاهر على الأرجـح، ويتميز بفـرط مرونة جلدية وفرط حركية ملحوظة للمفـاصل. الطفـرات في جين *COL 1 A2* تسبب فقدان موقع تشطر N بروتينـاز في سلسلة الكولاجين (I) 2 ألفا – Pro.

3. **النمــط C**: المعـروف أيضـاً بـ Dermatosparaxis يضـم تمزق أغشية باكر، وتأخر انغلاق اليوافيخ، وهشاشـة ورخـاوة جلدية، وسهولة التكدم، وتـأخر نمـو وقصـر الأطـراف، وفتـق سري وملامح وجهية مميزة مـن صغـر الذقـن والفـك وأجفـان متورمة بارزة. هذا الاضطراب عائد لفقدان فعالية N بروتيناز.

VIII. نمط التهاب ماحول الأسنان Periodenitis:

اضطـراب جسمي قاهر يتمـيز بفـرط مرونـة بسيط للجلـد وفـرط حركيـة بسيط للمفاصل وتكدم وهشاشية جلدية معتدلـة وندبـات شـاذة والتهاب شـديد مـاحول الأسـنان مؤدياً لفقـدان بـاكر للأسـنان والعظم السنخي. يوجد نقص في قسم الكولاجين نمط III .

IX. النمط الهيكلي المرتبط بالجنس المتنحي:

يتميز بـأعران قفوية exostoses وزيادة عـرض وتقـوس العظـام الطويلـة عنـد مواقع ارتكاز الأربطـة والأوتـار، وترقـوة قصـيرة عريضـة وفـرط مرونة بسيط للجلد ورتج مثاني مـع تمـزق عفـوي وفتـوق بطنيـة وإسهال مزمن. يـؤدي نقـص نقـل النحـاس إلـى نقـص مسـتوى النحاس المصلي ونقص السيرولوبلاسـمين المصلي ونقـص فعاليـة أوكسيداز الليزيل الأنزيم المعتمد على النحـاس الضـروري لربـط وتوثيق الكولاجين. لدى مرضـى داء Menkes وتـهدل الجلـد المرتبط بـالجنس تغير باستقلاب النحـاس أيضـاً وعيـب بتشـكل لييفات الكولاجين، لذلك قد يكون هذان الاضطرابان مثالين عن متلازمة إهلر-دانلوس نمط IX.

X. النمط مختل الفيبرونكتين في الـــدم:

اضطـراب جسـمي متنحي يتميز بقصـور قـابل للتصحيـح بـالفيبرونكتين في تجمـع الصفيحات وسهولة التكدم وفرط حركيـة المفـاصل وفـرط تمـدد الجلد.

التشخيص التفريقي: تختلط متلازمة إهلر-دانلوس مـع تـهدل الجلد، ولكن تختلف تظاهرات الاضطرابين بشكل معتبر. يتدلـى الجلد لدى مرضى تهدل الجلد بشكل طيات فائضـة، بينمـا جلـد مرضى إهلر-دانلوس مفرط التمدد ويتحرك بسرعة للخلف (إلـى مكانـه) عندمـا يتمـدد. بسـبب الهشاشـية الجلديـة الملحوظـة في متلازمة إهلر-دانلوس، فإن الرضوض البسيطة تؤدي إلى كدمات ونزوف وضعف الشفاء مع ندبات ضمورية مثل ورق السـيجارة والتي تكون أكثر بروزاً في الجبهة وأسـفل السـاقين وفـوق نقـاط الضغـط. الإجـراءات الجراحيـة محفوفـة بـالخطر حيـث أن تفـزر الجروح شائع.

XII. الصفروم الكاذب المرن:

Pseudoxanthoma Elasticum:

اضطراب بدئي للنسـيج المـرن يصيـب الأدمـة والشـبكية والجـهاز القلبي الوعائي.

A. **التظاهرات السريرية**: غالباً مايحدث بدء التظاهرات الجلدية خـلال فـترة الطفولـة، ولكـن التغـيرات المحدثـة بالآفـات البـاكرة بسيطة، وقد لاتمـيز. الآفـات الجلديـة النموذجيـة (جلـد الدجـاج المنتوف) لاعرضية، وهي عبارة عن حطاطـات صفـراء 1-2ملـم متوضعة بتـوزع خطـي أو شـبكي أو لويحـات ملتحمـة. المواقـع المفضلـة هـي الوجـه العـاطف للعنـق والثنيـات الإبطيـة والمغبنيـة والسرة والفخذين والحفر المأبضيـة والأمـام مرفقيـة. عندمـا تـبرز الآفات أكثر يكتسب الجلد قوامـاً مخمليـاً، ويتدلى بطيات مترهلة غير مرنة. الوجه معفى من الإصابة عادة. آفات الأغشية المخاطية قد تصيب الشفاه والمخاطيـة الشـدقية والمستقيم والمـهبل. إصابـة النسيج الضام للطبقة المتوسطة والبطانية للأوعيـة الدمويـة وغشـاء بروخ Bruch العيـني وشـغاف وتـامور القلـب قـد تـؤدي إلـى اضطرابات في الرؤية وأشرطة شبه وعائية في غشاء بـروخ وعـرج متقطع وانسداد الشـرايين الدماغيـة والإكليليـة وارتفـاع الضغـط الشرياني والنزوف من السبيل المعدي المعوي والرحـم والسـطوح المخاطية. لدى النساء المصابات خطورة زائدة للإسقاط في الثلث الأول مـن الحمـل. تتظـاهر الإصابـة الشـريانية عمومـاً في فـترة البلوغ، ولكن يحدث العرج والخنـاق في فـترة الطفولـة البـاكرة. لا توجد معالجة فعالة رغم أن العلاج بالليزر قـد يسـاعد في منـع النزوف الشبكية.

B. **التشريح المرضي والإمراضيـــة**: يبـدي الفحـص النسـيجي المرضي أليافـاً مرنـة مجـزأة متورمـة ومتكتلـة في الثلـث الأوسـط والأسـفل للأدمـة. تتلـون الأليـاف إيجابيـاً بالنسـبة للكالسـيوم. الكولاجين في القرب مـن الأليـاف المرنـة المتغيرة نـاقص الكميـة ومجزأ إلى ألياف صغيرة. يؤدي التكلس الشاذ للألياف المرنـة في الطبقة المرنة الداخلية للشرايين إلى تضيق لمعة الأوعية. ويعتقـد أن إفـراز غلوكـوز أمينوغليكـان شـاذ مـن قبـل مصـورات الليــف،

وترسبه على سطح الألياف المرنة يؤدي إلى تجزؤ وتكلس الألياف المغطية. تضم الجينات المؤهبة للصفروم الكاذب المرن جينات ترميز الإيلاستين والفيبرلين والتي تشكل غطاء ليفي دقيق حول الإيلاستين، وأوكسيداز الليزيل الذي يتواسط لتشكيل Desmosines والتي هي عبارة عن روابط متبادلة تجعل الببتيدات العديدة المرنة مستقرة ضمن البنية الليفية. يوجد شكلان للمرض جسمي قاهر وشكلان جسمي متنحي. ولكن يميل كل المرضى للاندماج ضمن نمط ظاهري مفرد كلاسيكي يضم الجلد والعين والجهاز القلبي الوعائي مع تعبير مختلف خصوصاً في الاختلاطات الوعائية والعينية.

XIII. المران الثاقب الساعي :
Elastosis Perforans Serpiginosa:

اضطراب جلدي غير مألوف يتألف من حطاطات قاسية تقرنية بلون الجلد بقطر 1-3ملم متوضعة بنماذج حلقية ومقوسة في الوجه الجانبي الخلفي للعنق والأطراف وأحياناً في الوجه والجذع. يحدث البدء عادة خلال فترة الطفولة واليفع. نسيجياً مرضياً تتألف الحطاطة من منطقة محددة من فرط تنسج بشروي تتصل مع الأدمة الأساسية عبر قناة ضيقة. وهناك مادة مرنة منبثقة من القناة. توجد زيادة عظمى في كمية وحجم الألياف المرنة في الأدمة العليا خصوصاً في الحليمات الأدمية. الشذوذ البدئي على الأرجح في إيلاستين الأدمة، الذي يحرض الاستجابة الخلوية المؤدية لانبثاق النسيج المرن الشاذ. تحدث حوالي ثلث الحالات بالمشاركة مع تكون العظم الناقص ومتلازمة مارفان والصفروم الكاذب المرن ومتلازمة إهلر-دانلوس ومتلازمة روثموند-تومسون ومتلازمة داون. يحدث أيضاً بالمرافقة مع العلاج بالبنسيلامين. يضم التشخيص التفريقي السعفة الجسدية والحبيبوم الحلقي الثاقب وداء الكولاجين الثاقب الارتكاسي والحزاز المسطح والطفح الزاحف Creeping وتقرن الجلد الثقبني لـ Mibelli. المعالجة غير فعالة، ولكن الآفات لاعرضية وتزول عفوياً.

IVX. داء الكولاجين الثاقب الارتكاسي :
Reactive Perforating Collagenosis:

يتظاهر عادة في فترة الطفولة الباكرة مع حطاطات صغيرة في المناطق الظهرية لليدين والساعدين والمرفقين والركبتين، وأحياناً في الوجه والجذع. الحالة عائلية غالباً، وقد تورث بنموذج وراثي جسمي متنحي. خلال فترة عدة أسابيع تزداد الحطاطات حجماً حتى 5-15ملم وتتسرر وتتطور سدادة تقرنية في المركز. وتزول الآفات عفوياً في فترة 2-4 أشهر تاركة بقعة ناقصة الصباغ، أو ندبة. قد تحدث الآفات بشكل مجموعات، وقد يحدث ارتكاس كوبنر الخطي، وقد تتشكل استجابة للجو البارد أو الرض السطحي مثل السحجات ولدغ الحشرات وآفات العد. نسيجياً مرضياً، الكولاجين في الأدمة الحليمية منغمد ضمن انثقاب شبيه بالفنجان في البشرة. تحوي الفوهة المركزية خلايا التهابية مكثفة وبقايا تقرنية، ويبدو أن العملية تمثل إزالة عبر البشرة للكولاجين المتغير. قد يفيد حمض الريتينوئيك في إنقاص عدد الآفات.

VX. الصفرومات Xanthomas :

انظر الفصل 83-3.

VIX. داء فابري Fabry Disease :

انظر الفصل 83-4.

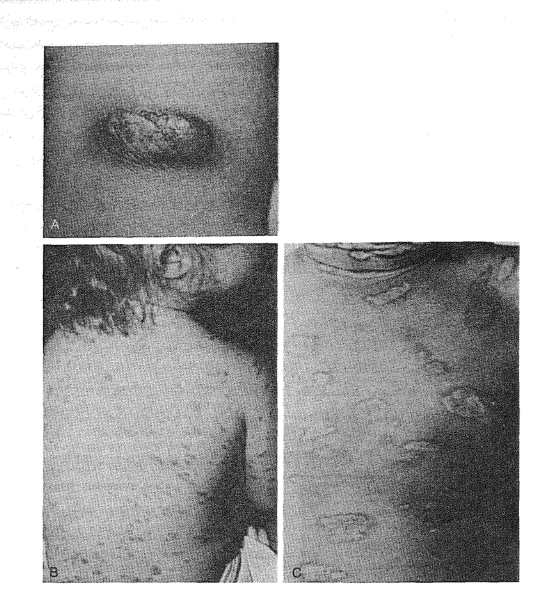
VIIX. أدواء عديدات السكريد المخاطية
Mucopolysaccharidosis :

انظر الفصل 85. في العديد من تلك الاضطرابات، من المميز وجود جلد خشن سميك غير مرن خصوصاً في الأطراف، ووجود شعرانية معممة، ولكنها مظاهر غير نوعية. توسع الشعريات في الوجه والساعدين والساقين ملاحظ في متلازمات شي Scheie وموركيو Morquio. في بعض مرضى متلازمة هانتر: توجد عقيدات حطاطية قاسية مميزة بلون عاجي مع مظهر متجعد لسطحها، متجمعة بشكل لويحات متناظرة في أعلى الجذع والذراعين والفخذين، يحدث بدء هذه الآفات غير المألوفة خلال العقد الأول من الحياة، ومن الملاحظ حدوث الزوال العفوي.

VIIIX. كثرة الخلايا البدينة Mastocytosis:

يضم طيفاً من الاضطرابات التي تتراوح من عقيدات جلدية مفردة إلى ارتشاح منتشر جلدي مع إصابة الأعضاء الأخرى. تتميز كل الاضطرابات بتكدسات الخلايا البدينة في الأدمة. عامل نمو الخلية البدينة، والممكن إفرازه من قبل الخلايا التقرنية يحرض تكاثر الخلايا البدينة، ويزيد إنتاج الميلانين من الخلايا الميلانية. قد تعود كثرة الخلايا البدينة إلى تغير الاستقلاب الجلدي لعامل نمو الخلية البدينة، ولذلك قد يمثل هذا الداء اضطراب مفرط التصنع أكثر منه ورمي.

A. **التظاهرات السريرية:** يمكن أن تحدث حكة شديدة عند الأطفال المصابين. العلامات الجهازية لتحرر الهيستامين مثل هبوط الضغط والغشي والصداع ونوب التوهج وتسرع القلب والوزيز والمغص والإسهال تحدث بشكل أكثر تواتراً في الأنماط الأكثر شدةً لكثرة الخلايا البدينة. تظاهرات المرض الموضعية والجهازية عائدة جزئياً على الأقل لتحرر الهيستامين والهيبارين من حبيبات الخلايا البدينة، ورغم وجود الهيبارين بكميات هامة في الخلايا البدينة، إلا أنه نادراً ماتحدث اضطرابات تخثرية. يبدو أن البروستاغلاندين D_2 الموسع الوعائي أو مستقلبه يفاقم استجابة التوهج.



الشكل (665–3): A. ورم مفرد للخلية البدينة نفاطي جزئياً. B. آفات حطاطية مفرطة الصباغ للشري الصباغي يبدي بعضها وهجاً محيطياً. C. لويحات مرتشحة للشري الصباغي.

أورام الخلايا البدينة Mastocytomas آفات مفردة تقيس 1–5 سم قطراً. قد توجد الآفات عند الولادة، أو تحدث أثناء فترة الرضاعة في أي موضع، لكن المواقع المفضلة هي المعصم والعنق والجذع. قد تتظاهر الآفات بشكل انتبارات Wheals أو فقاعات ناكسة سريعة الزوال وبنفس الوقت، لكن تتطور لويحة مرتشحة مطاطية وردية أو صفراء أو سمراء في موقع الانتبار أو الفقاعة (شكل 665 - 3A). يكتسب سطح الأدمة قواماً شبيهاً بقشر البرتقال، وقد يبرز فرط التصبغ. قد يؤدي ضرب أو رض العقيدة إلى الشرى (علامة داريه Darier) نتيجة تحرر الهيستامين الموضعي، ونادراً ماتوضح العلامات الجهازية لتحرر الهيستامين. يضم التشخيص التفريقي القوباء الفقاعية الناكسة والوحمات والحبيبوم الأصفر الشبابي. غالباً ما تزول أورام الخلايا البدينة عفوياً خلال فترة الطفولة الباكرة، ويمكن استئصال الآفات المزعجة، ولاتعود للنكس. ونادراً ما تتطور آفات جلدية متعددة.

الشرى الصباغي Urticaria Pigmentosa هو الشكل الأكثر شيوعاً لداء كثرة الخلايا البدينة، ويحدث بشكل رئيسي عند الرضع والأطفال. قد توجد الآفات عند الولادة، وغالباً ماتظهر بشكل مجموعات خلال الأشهر الأولى القلائل من الحياة إلى عمر السنتين. في بعض الحالات تتراجع الآفات الفقاعية أو الشروية الباكرة، لتنكس ثانية في نفس الموقع إلى أن تصبح ثابتة ومفرطة التصبغ، وفي حالات أخرى الآفات البدئية

مفرطة التصبغ. يخمد التحوصل بعمر السنتين عادة. تتراوح الآفات بالحجم بين عدة مليمترات وعدة سنتمترات، وقد تكون بقعية أو حطاطية أو عقيدية، وتختلف لوناً من أسمر أصفر إلى بني شوكولاتي وغالباً ماتكون لها حواف غير واضحة تماماً (الشكل 665- 3B). الآفات العقيدية الأكبر قد يكون لها مظهر قشر البرتقال المميز مثل أورام الخلايا البدينة (شكل 665- 3C). آفات الشرى الصباغي قد تكون متفرقة أو عديدة، وغالباً ذات توزع متناظر. وتعف الإصابة أحياناً عن الراحتين والأخمصين والوجه، كما تعف عن الأغشية المخاطية. يمكن أن يثار الظهور السريع للحمامى والانتبارات استجابة للضرب العنيف للآفة، كما أن الكتوبية الجلدية Dermographism شائعة في الجلد السليم بين الآفات. يمكن أن يلتبس الشرى الصباغي مع الطفوح الدوائية والتغير الصباغي مابعد الالتهاب والحبيبوم الأصفر الشبابي والوحمات الاصطباغية والنمشات والأورام الصفر والشرى المزمن ولدغات الحشرات والقوباء الفقاعية.

B. **الإنذار**: الإنذار جيد، حيث يحدث الزوال العفوي في حوالي 50٪ من المرضى عند البلوغ، وزوال جزئي عند 25٪ في مرحلة البلوغ. نسبة حدوث التظاهرات الجهازية قليلة جداً.

C. **داء كثرة الخلايا البدينة الجلدي المنتشر Diffuse Cutaneous Mastocytosis**: يتميز هذا المتنوع بإصابة منتشرة أكثر منها آفات مفرطة الصباغ متفرقة. المرضى المصابون طبيعيون عادة عند الولادة، وتتطور مظاهر الاضطراب بعد الأشهر الأولى القلائل من الحياة. وفي أحوال نادرة قد تتظاهر الحالة بحكة معممة شديدة مع غياب تغيرات جلدية مرئية. عادة مايبدو الجلد متسمكاً وردياً-أصفر وخشناً وذو ملمس عجيني ومظهر يشبه قشر البرتقال. تزداد تغيرات السطح في المناطق الانثنائية. من الشائع حدوث الفقاعات الناكسة والحكة المعندة ونوب التوهج وكذلك الإصابة الجهازية.

توسع الشعريات البقعي الاندفاعي هو متغير آخر يتألف من بقع مفرطة التصبغ متوسعة الشعريات متوضعة عادة على الجذع. ولاتصبح هذه الآفات شروية عند ضربها، هذا الشكل ملاحظ عند اليفعان والبالغين بشكل رئيسي.

D. **كثرة الخلايا البدينة الجهازية Systemic Mastocytosis**: يتميز هذا الاضطراب بزيادة شاذة في عدد الخلايا البدينة في نسج أخرى غير الجلد، يحدث في حوالي 5-10٪ من مرضى كثرة الخلايا البدينة، وهو أشيع عند البالغين منه عند الأطفال. قد تكون الآفات العظمية صامتة، ولكنها تكشف شعاعياً كمناطق عظمية متصلبة أو تثقب عظمي خصوصاً في الهيكل الجذعي. قد تؤدي إصابة السبيل المعدي المعوي إلى إسهال وإسهال دهني. قد تكشف الارتشاحات المخاطية بالدراسات الظليلة بالباريوم أو بخزعة المعي الدقيق، وأيضاً تحدث القرحات الهضمية. تم وصف حدوث الضخامة الكبدية الطحالية نتيجة ارتشاح الخلايا البدينة والتليف، كما تتكاثر الخلايا البدينة في العقد اللمفاوية والكليتين والشحم حول الكظر ونقي العظم. الشذوذات في الدم المحيطي مثل فقر الدم وكثرة الكريات البيض وكثرة الحمضات ملاحظة في حوالي ثلث المرضى.

E. **المعالجة**: يمكن إثارة التوهج بالحمامات الحادة والفرك العنيف للجلد وأدوية معينة مثل الكودئين والأسبرين والمورفين والأتروبين والكحول و Tubocurarine والبولي ميكسين B، ومن المنصوح به تجنب العوامل المحرضة. بالنسبة للمرضى العرضيين قد يكون لمضادات الهيستامين الفموية دوراً ملطفاً. مضادات مستقبلات الهيستامين H_1 هي الأدوية البدئية المختارة للعلامات الجهازية لتحرر الهيستامين، وفي حال عدم نجاح مضادات مستقبلات الهيستامين H_1 قد تفيد مضادات مستقبلات الهيستامين H_2 في ضبط الحكة أو فرط إفراز المعدة. العوامل الفموية المثبتة للخلايا البدينة مثل كرومولين الصوديوم والكيتوتيفين قد تكون فعالة أيضاً.

ـ الفصل 666ـ
أمراض النسيج تحت الجلد
Diseases of Subcutaneous Tissue

تتميز الأمراض التي تصيب النسيج تحت الجلد بنخر و/أو التهاب، وقد تحدث إما كحدثية بدئية أو استجابة ثانوية لمحرضات متنوعة أو لحدثيات مرضية. من سوء الحظ لايمكن تمييز كل الاضطرابات بالتغيرات النسيجية المرضية، والتي قد تعكس مرحلة الآفة عند زمن إجراء الخزعة. تضم المعايير التشخيصية الرئيسية مظهر وتوزع الآفات والأعراض المرافقة ونتائج الدراسات المخبرية والقصة المرضية والعوامل المحرضة خارجية المنشأ.

I. الضمور المحدث بالكورتيكوستيروئيد : Corticosteroid –Induced Atroply:

حقن الكورتيكوستيروئيد داخل الأدمة يمكن أن يؤدي إلى ضمور عميق مترافق مع تغيرات صباغية سطحية وتوسع شعريات. تحدث تلك التغيّرات بعد أسبوعين من الحقن، وقد تدوم عدة أشهر. المنطقة الدالية هي الأكثر عرضة لهذا الاختلاط (انظر الفصل 665).

II. التهاب السبلة الشحمية Panniculitis:

التهاب النسيج تحت الجلد الشحمي الليفي قد يصيب بدئياً فصيصاً شحمياً، أو بشكل بديل الحاجز الليفي الذي يقسم الفصيصات الشحمية. التهاب السبلة الشحمية الفصيصي الذي يعف عن إصابة السرير الوعائي تحت الجلد يضم التهاب السبلة الشحمية عقب الستيروئيدات، أو الذآب الحمامي العميق والتهاب السبلة الشحمية العقيدي الناكس غير التقيحي (*متلازمة ويبر-كريستيان Weber-Christian*)، والتهاب السبلة الشحمية البنكرياسي، وعوز α_1 – أنتي تربسين، والتهاب السبلة الشحمية بالبرد، والنخر الشحمي تحت الجلد عند الولدان، والتصلب الجلدي الوليدي، والساركوئيد تحت الجلد، والتهاب السبلة الشحمية المصنع. يحدث التهاب السبلة الشحمية الفصي مع التهاب الأوعية في الحمامى الجاسئة وأحياناً كمظهر لداء كرون (انظر الفصل 337-2). الالتهاب المسيطر ضمن الحاجز، والذي يعف عن السرير الوعائي، قد يلاحظ في الحمامى العقدة والبلى الفيزيولوجي الشحماني وصلابة الجلد (انظر الفصل 661) والحبيبوم الحلقي تحت الجلد (انظر الفصل 665). التهاب السبلة الشحمية الحاجزي الذي يضم التهاب الأوعية يوجد بشكل رئيسي في التهاب الأوعية مجزئ الكريات البيضLeukocytoclastic والتهاب الشرايين العديد العقيدي (انظر الفصل 167-3).

التهاب السبلة الشحمية عقب الستيروئيدات ملاحظ عند الأطفال الذين يتناولون كورتيكوستيروئيد عالي الجرعة فموياً لفترات قصيرة وعادة من أجل الحمى الرثوية. خلال 1-2 أسبوع بعد إيقاف الدواء، قد تظهر عقيدات متعددة تحت الجلد في الجذع والخدين والذراعين. تتراوح العقيدات في الحجم بين 0.5-4 سم وهي حمامية أو بلون الجلد، وقد تكون حاكة. آلية الارتكاس الالتهابي في الشحم غير معروفة. المعالجة غير ضرورية، حيث أن الآفات تخمد عفوياً خلال فترة أشهر بدون تندب.

يتظاهر الذآب الحمامي العميق (التهاب السبلة الشحمية بالذآب الحمامي) بواحدة أو عدة عقيدات أو لويحات قاسية محددة بوضوح تقيس بين سنتمتر واحد إلى عدة سنتمترات قطراً، وأكثر ما تتوضع في الوجه والإليتين والأطراف القريبة. قد تحدث هذه الحالة عند مرضى الذآب الحمامي الجهازي أو القريصي، وقد تسبق أو تتلو تطور آفات جلدية أخرى. الجلد المغطي طبيعي عادة، وقد يكون حمامياً ضمورياً حؤولياً (تبكلياً) أو مفرط التقرن. قد تكون الآفات مؤلمة ومتقرحة. عند الشفاء يبقى بشكل عام انخفاض ضحل أو نادراً قد تحدث مناطق وردية ناعمة من ضمور الجلد. التغيرات النسيجية المرضية مميزة، وقد تسمح بوضع التشخيص في غياب الآفات الجلدية الأخرى للذآب الحمامي. نتائج الشريط الذآبي واختبار الأضداد المضادة للنوى إيجابية عادة. تميل العقد للاستمرار ولكن قد تستجيب لمضادات الملاريا أو للكورتيكوستيروئيد فموياً أو حقناً داخل الآفة أو في الحالات الموهنة للعوامل المثبطة للمناعة مثل الآزاثيوبرين أو السيكلوفوسفاميد. من الهام أيضاً تجنب التعرض للشمس والرض.

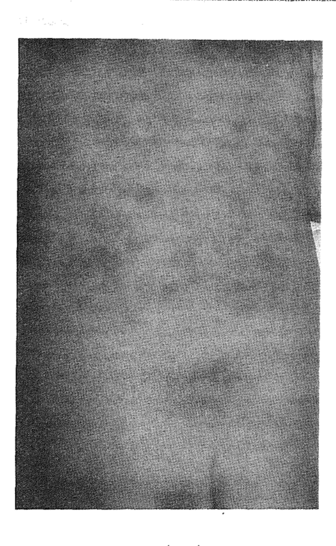
قد يتظاهر *عوز ألفا 1- أنتي تربسين* بمناطق تشبه التهاب النسيج الخلوي أو عقيدات حمراء ممضة في الجذع أو الأطراف القريبة (انظر الفصل 357-6). تميل العقد للتقرح عفوياً مع سيلان سائل زيتي أصفر. الرض عامل محرض عند بعض المرضى. الأفراد المصابون لديهم عوز شديد متماثل الأمشاج، ونادراً عوز جزئي في ألفا 1- أنتي تربسين المثبط للبروتياز الذي يثبط فعالية التربسين وفعالية الإيلاستاز وسيرين بروتياز والكولاجيناز والعامل VIII والكاليكرين. بشكل معتبر قد يترافق التهاب السبلة الشحمية مع النفاخ السنخي الشامل والتهاب الكبد اللاإنتاني والتشمع والتهاب الأوعية الجلدية المستمر والشرى التماسي بالبرد والوذمة الوعائية المكتسبة. يمكن تأسيس التشخيص بنقص مستوى فعالية α_1 – أنتي تربسين المصلية ولكن بسبب سلوك البروتين كمتفاعل للطور الحاد acute-phase reactant، فقد يرتفع المستوى بشكل غير منطقي خلال الهجمة الحادة من التهاب السبلة الشحمية. يستجيب بعض المرضى للدابسون أو تسريب ركازة مثبط البروتياز ألفا 1 المشتقة من متبرعين عشوائيين.

يتظاهر *التهاب السبلة الشحمية البنكرياسي* بشكل شائع في النواحي أمام الظنبوب والفخذين والإليتين بشكل عقد حمامية ممضة قد تكون متموجة وأحياناً مع سيلان مادة زيتية مصفرة. غالباً ما يتظاهر عند الذكور الكحوليين، لكن قد يحدث أيضاً عند مرضى التهاب البنكرياس نتيجة حصيات صفراوية أو مرض بطني، أو عند تمزق الكيسات الكاذبة البنكرياسية أو الكارسينوما الغدية القنوية البنكرياسية أو كارسينوما الخلية العنبية البنكرياسية. قد تضم المظاهر المرافقة اعتلال مفاصل، والتهاب الغشاء الزليلي خصوصاً في الكاحلين، وكثرة الحمضات والتهاب مصليات عديد وآفات عظمية انحلالية مؤلمة مع نخر النقي. تتألف التغيرات المجهرية من بؤر متعددة من نخر شحمي تحوي خلايا شبحية ghost Cells مع جدران سميكة مبهمة وبدون نوى. توجد رشاحة التهابية عديدة الأشكال محيطة بمناطق النخر الشحمي. إمراضية التهاب السبلة الشحمية متعددة العوامل، منها تحرير الأنزيمات الحالة للدسم من ليباز وتربسين وأميلاز إلى الدوران، مسببة أذية غشاء الخلية الدسمة وانحلال شحمي داخل خلوي. لكن لايوجد علاقة بين حدوث التهاب السبلة الشحمية والتركيز المصلي للأنزيمات البنكرياسية.

النخر الشحمي تحت الجلد هو اضطراب التهابي للنسيج الشحمي يحدث بشكل رئيسي في الأسابيع الأربعة الأولى من الحياة عند ولدان بتمام الحمل، وذوي الحمل المديد. قد يكون لدى الرضع

المصابين قصة اختناق حول الولادة، أو مخاض وولادة عسيرين. الآفات النموذجية عبارة عن عقيدات أو لويحات لاعرضية حمامية إلى بنفسجية ومطاطية إلى قاسية متوضعة على الخدين والإليتين والظهر والفخذين وأعلى الذراعين (الشكل 666-1). قد تكون الآفات بؤرية أو واسعة، وعموماً لاعرضية، على الرغم من إمكانية كونها ممضة أثناء الطور الحاد. التغيرات النسيجية المرضية مشخصة ومؤلفة من نخر شحمي ورشاحة خلوية حبيبومية مكونة من اللمفاويات والناسجات والخلايا العرطلة متعددة النوى ومصورات الليف وفلوح مترتبة بشكل شعاعي من الغليسريدات الثلاثية البلورية ضمن الخلايا الشحمية والخلايا العرطلة متعددة النوى. ترسبات الكالسيوم موجودة بشكل شائع في مناطق النخر الشحمي. قد يعود النخر الشحمي عند الرضع لأذية بنقص التروية ضمن ظروف متنوعة مثل ما قبل الإرجاج الوالدي، ورض الولادة، والاختناق وهبوط الحرارة المديد، ولكن عند العديد من الرضع المصابين، لاتوجد عوامل محرضة محددة. قابلية التعرض عائدة للاختلافات في تركيب النسيج تحت الجلد للرضع الصغار والرضع الأكبر والأطفال والبالغين. يتصلب الشحم الوليدي في الحرارة العالية نسبياً بسبب تركيزه العالي نسبياً من الحموض الدسمة المشبعة عالية درجة الذوبان high-melting-point مثل حمض Palmitic وحمض Stearic.

تزول الآفات اللامختلطة عفوياً خلال أسابيع لأشهر، عادة بدون تندب أو ضمور. قد يحدث ترسب الكالسيوم أحياناً ضمن مناطق النخر الشحمي، وقد يؤدي أحياناً لتمزق وسيلان مادة سائلة. هناك اختلاط نادر لكنه مهدد للحياة هو *فرط كلس الدم*. يأتي هذا الاختلاط بعمر 1-6 أشهر مع وسن وضعف تغذية وإقياء وفشل نمو وهياج واختلاجات وقصر مسافة Q-T أو قصور كلوي. مصدر فرط كلس الدم مجهول، لكن يفترض وجود ارتشاف عظمي زائد من خلال المستويات المرتفعة من البروستاغلاندين E أو زيادة القنص المعوي للكالسيوم عبر إنتاج خارج كلوي غير منتظم لـ 1,25- دي هيدروكسي فيتامين د من قبل البالعات في الرشاحة الحبيبومية. يمكن أن يلتبس النخر الشحمي تحت الجلد مع التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي والتهاب السبلة الشحمية والتهاب النسيج الخلوي والأورام الدموية. بما أن الآفات محددة لذاتها، فإن العلاج غير مطلوب للحالات غير المختلطة. الرشافة بالإبرة للآفات المتموجة قد تمنع التمزق والتندب التالي. يهدف علاج فرط كلس الدم إلى تعزيز الطرح الكلوي للكالسيوم عبر الإماهة واستعمال الفيوروسيميد وتخفيف الوارد الغذائي من الكالسيوم والفيتامين د. يمكن إنقاص امتصاص الكالسيوم المعوي وتغيير استقلاب الفيتامين د عبر استعمال الكورتيكوستيروئيدات.



الشكل (666-1): ارتشاح عقيدي أحمر- أرجواني في جلد الظهر محدث بنخر شحمي تحت الجلد.

التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي *Sclerema Neonatorum*

اضطراب غير شائع للنسيج الشحمي يأتي بشكل مفاجىء عند الرضع الخدج المرضى بشدة بشكل جساءة جلدية خشبية منتشرة بيضاء مصفرة. يصبح الجلد المصاب ذا قوام حجري، بارد، غير انطباعي. يشبه الوجه مظهر القناع، وقد تتحدد حركة المفاصل بسبب عدم قابلية الجلد للانثناء. تتألف التغيرات النسيجية المرضية من زيادة حجم الخلايا الشحمية وزيادة عرض حواجز النسيج الضام الليفي. بالمقارنة مع النخر الشحمي تحت الجلد، الميّال أكثر للالتباس معه، لايوجد نخر شحمي أو التهابي أو خلايا عرطلة أو بلورات الكالسيوم. يترافق التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي دائماً تقريباً مع مرض خطير مثل الخمج ومرض قلبي وشذوذات خلقية متعددة أو هبوط الحرارة. مظهر التصلب الدهني تحت الجلد عند رضيع مريض يجب أن يشار إليه كعلامة إنذارية سيئة. تعتمد النتيجة على استجابة الاضطراب الأساسي للعلاج.

قد يحدث *التهاب السبلة الشحمية بالبرد* بشكل آفات موضعة عند الرضع بعد تعرض مديد للبرد خصوصاً في الخدين، أو بعد تطبيق مديد لمادة باردة مثل مكعب ثلج أو كيس ثلج لأي منطقة من الجلد. قد تحدث عقيدات أو لويحات حمامية إلى مزرقة جاسئة غير محددة بوضوح، وذلك خلال ساعات لعدة أيام من التعرض للبرد، وتستمر فترة 2–3 أسابيع، وتشفى بدون عقابيل. من الشائع نكس الآفات، ومنه أهمية تثقيف الأهل حول علاج هؤلاء المرضى. يبدي الفحص النسيجي المرضي رشاحة من اللمفاويات والناسجات حول الأوعية الدموية عند الوصل الأدمي – تحت الأدمي وذلك باليوم الثالث، وقد تتمزق بعض الخلايا الشحمية تحت الجلد وتندمج ضمن بنى كيسية. قد يلتبس التهاب السبلة الشحمية بالبرد مع التهاب النسيج الخلوي للوجه المحدث بالمستدمية النزلية نمط b. بخلاف حالة التهاب النسيج الخلوي الشدقي buccal Cellulitis، قد تكون منطقة الإصابة باردة باللمس، والمريض لاحموي. الشرث (Chilblain, Perneo) هي حالة أذية برد حادة او مزمنة متميزة بعقيدات أو لويحات متوذمة موضعية متناظرة حمامية إلى أرجوانية في مناطق التعرض للبرد، وهي نموذجياً مناطق النهايات (نهاية الأيدي، الأقدام، الأذنين، الوجه) (الفصل 71). تتطور الآفات خلال 12–24 ساعة بعد التعرض للبرد، وقد تترافق مع حكة وحس حرق أو ألم. تشكل النفاطة والتقرح نادران. التشنج الوعائي للشرينات العائد للتعرض للبرد مع نقص أكسجة الدم التالي له والرشاحة الالتهابية الموضعة وحيدة النوى حول الأوعية، هما المسؤولان عن المرض. عضة الصقيع العائدة للتعرض للبرد الشديد مؤلمة وتصيب نسيجياً مرضياً الأدمة والبشرة والشحم تحت الجلد. الآلية المرضية لالتهاب السبلة الشحمية بالبرد قد تتشابه مع النخر الشحمي تحت الجلد مع الميل الزائد لتصلب الشحم عند الرضع بالمقارنة مع الأطفال الأكبر والبالغين، وذلك نتيجة النسبة الأعلى من الحموض الدسمة المشبعة في الشحم تحت الجلد عند الرضع.

ينتج *التهاب السبلة الشحمية* الصنعي عن حقن تحت الجلد لمادة أجنبية بشكل ذاتي أو بواسطة شخص آخر، وتضم الأنماط الأكثر شيوعاً مواد عضوية مثل الحليب أو البراز والأدوية مثل الأفيونات opiates أو البنتازوسين ومواد زيتية مثل زيت معدني أو بارافين وبوفيدون كيماوي تركيبي. قد تلاحظ لويحات جاسئة وقرحات وعقيدات تصبح متميعة ونازحة. الصورة النسيجية المرضية متنوعة معتمدة على المادة المحقونة، ولكن قد تضم وجود بلورات كاسرة للضوء، وكيسات زيتية محاطة بتليف والتهاب وارتكاس التهابي حاد مع نخر شحمي. تعف الإصابة نموذجياً عن الأوعية.

III. الحثل الشحمي Lipodystrophy:

وهي عدة حالات نادرة مترافقة مع فقدان النسيج الشحمي بتوزع جزئي أو معمم.

أكثر ما يحدث *الحثل الشحمي الجزئي* عند الإناث أكثر من الذكور، ويبدأ عموماً خلال العقد الأول من الحياة. يوجد فقدان متناظر تدريجياً للنسيج تحت الجلد. رغم أن مواضع الفقدان غير متجانسة، إلا أنه قد يحدث فقدان الشحم بشكل رئيسي في الجذع والأطراف ويعف عن الوجه، أو يحدث في الأطراف ويعف عن الوجه والجذع، أو يحدث في الأطراف والإليتين. يضم المتنوع الأكثر شيوعاً فقدان شحم الوجه والنصف الأعلى من الجسم، وينتج عنه وجه جيفي (شبيه بالجيفة) cadaverous، وعدم تناسب واضح بين نصفي الجسم الأعلى والأسفل نمط وير ميتشل (Weir- Mitchell). في بعض الحالات توجد في نفس الوقت ضخامة للشحم تحت الجلد في الجزء الأسفل من الجسم: أنماط (Laignel-Lavastine و Viard) والبعض الآخر يتميز بحثل شحمي شقي متوضع في نصف واحد من الوجه أو الجسم. لا يسبق فقدان النسيج الشحمي بطور التهابي، ويبدي الفحص النسيجي المرضي فقط غياب النسيج الشحمي تحت الجلد. يوجد لدى بعض المرضى نقص متممة الدم ($C_3 \downarrow$) ومرض كلوي مرافق، خصوصاً التهاب الكبب والكلية الميزانشيمي الوعائي الشعري الغشائي المتقدم، واضطراب استقلاب الغلوكوز وشذوذ مستويات الدسم المصلية. سبب هذا الاضطراب غير مفهوم، ولاتوجد معالجة فعالة، رغم أنه من الحكمة تخفيف الوارد الغذائي من الدسم والكاربوهيدرات. قد يكون *الحثل الشحمي المعمم* خلقياً (متلازمة Berardinelli- Seip) أو مكتسباً (متلازمة Seip- Lawrence).

الحثل الشحمي المعمم الخلقي هو اضطراب متقدم متعدد الأجهزة وراثي جسمي متنحي. التظاهرة الأبكر هي فقدان معمم للشحم الحشوي وتحت الجلد، وقد يوجد عند الولادة أو خلال فترة الرضاعة. تضم التغيرات الجلدية المرافقة أوردة سطحية بارزة وشعرانية وشعر فروة غزير ملتف والشواك الأسود (الزنجاري). المرضى لديهم متلازمة ابتنائية anabolic مع شهية نهمة وتسارع النمو الهيكلي المؤدي إلى طول قامة وتصلب هيكلي ومفاصل ضخمة خصوصاً في اليدين والقدمين، وتسارع نمو العضلات مؤدياً إلى تبارز البطن، واعتلال عضلة قلبية ضخامي. الضخامة المبكرة للأعضاء التناسلية والتأخر العقلي والشلل الشقي تظاهرات شائعة. المقاومة للأنسولين موجودة عند الولادة. يتطور فرط شحوم الدم وفرط أنسولين الدم والداء السكري غير الكيتوني المقاوم للأنسولين، وذلك بشكل تدريجي وينعكس بضخامة الكبد المحدثة بالارتشاح الشحمي والتشمع. قد تكون المستويات المصلية لهرمون النمو طبيعية، ولكن قد يكون إفرازه استجابة للمحرضات مضطرباً. العوامل المحررة ماتحت المهادية غير الموجودة بالبلازما تم تحديدها عند المرضى المصابين، وبالتالي تم اقتراح فقدان تنظيم ماتحت المهاد. قد تكون المشكلة الأساسية هي عيب في مستقبلات الأنسولين أو مابعد المستقبلات. يسبق الشكل المكتسب بمرض غير محدد أو إنتان. تبدو الإمراضية بأنها تخريب مناعي ذاتي

للنسيج الشحمي المؤدي إلى متلازمة ابتنائية مع داء سكري مقاوم للأنسولين. عندما يتعمم فقدان الشحم، فإن المرض يشبه الشكل الخلقي على الرغم من ميل المظاهر الابتنائية لكونها أقل بروزاً. قد يفيد الـ Pimozide وهو حاصر دوباميني انتقائي أو الـ Fenfluramine وهو مماثل سيروتونيني، عند بعض المرضى. من الصعب ضبط الداء السكري بالأنسولين، وهذا لايؤثر على سير الحثل الشحمي ويعتبرمضاد استطباب عند بعض المؤلفين. تنظيم الدسم الغذائي لاستهلاك القدرة عامل أكثر أهمية وفعالية.

الحثل الشحمي الموضع حالة أساسية يتظاهر بشكل ضمور حلقي في الكاحلين وانخفاض شبيه بالشريط نصف دائري يقيس 2-4سم قطراً في الفخذين ونادراً في البطن وأعلى المغبن وذلك بشكل لويحة منخفضة مزرقة منتشرة بشكل نابذ مع حافة حمامية. يحدث هذا الشكل بشكل مسيطر عند أطفال اليابان.

الحثل الشحمي الأنسوليني يحدث عادة حوالي بعد 6 أشهر- 2 سنة من البدء بجرعات عالية نسبياً من الأنسولين. النقرة أو الانخفاض المحدد بوضوح عند موقع الحقن مشاهد نموذجياً، على الرغم من إمكانية امتداد فقدان الشحم لما بعد موقع الحقن، مؤدياً إلى لويحة كبيرة منخفضة. تظهر الخزعة نقصاً واضحاً أو غياباً للنسيج تحت الجلد بدون التهاب أو تليف. في بعض المرضى، تحدث الضخامة سريرياً. في بعض الحالات، يستبدل الكولاجين في منتصف الأدمة بخلايا شحمية ضخامية بالمقاطع النسيجية المرضية. قد تكون آلية الحثل الشحمي الأنسوليني ارتكاساً متصالباً لأضداد الأنسولين مع الخلايا الشحمية، وتبين ذلك بعد تناقص نسبة حدوث هذه الحالة منذ الاستخدام المنتشر للأنسولين فائق التنقية. قد يمنع حدوث الآفات بتغيير متواتر لمواقع الحقن.

- الفصل 667 -
اضطرابات الغدد العرقية
Disorders of the Sweat Glands

الغدد المفرزة (الناتحة) Eccrine glands موجودة في كامل سطح الجسم تقريباً، وتقوم بدور أساسي في تبريد الجسم عبر تبخر الماء الموجود في العرق. ليس للغدد علاقة تشريحية مع الجريبات الشعرية، وتفرز كميات كبيرة نسبياً من عرق مائي بدون رائحة. بالمقارنة فإن الغدد المفترزة Apocrine محددة في الإبطين والجلد الشرجي التناسلي والغدد الثديية والغدد الصملاخية للأذن، وغدد مول Moll في الأجفان، ومناطق منتقاة من الوجه والفروة. تدخل قناة الغدة المفترزة إلى الجريب الشعري الزهمي عند مستوى القمع، وتفرز كمية بسيطة من سائل لزج، والذي عند تغيره بالمتعضيات الدقيقة ينتج رائحة الجسم المميزة. بعض اضطرابات هذين النوعين من الغدد العرقية متشابهة وراثياً مرضياً بينما البعض الآخر مميز لأحد النوعين.

I. عدم التعرق Anhidrosis:

ينتج *عدم التعرق العصبي* عن اضطرابات في السبيل العصبي من المركز المنظم في الدماغ إلى الألياف العصبية الصادرة المحيطية التي تنشط التعرق. الاضطرابات في هذه المجموعة، المتميزة بعدم تعرق معمم، تضم أورام ما تحت المهاد، وأذية أرضية البطين الثالث. قد تؤدي آفات الجسر أو البصلة إلى عدم تعرق بنفس الجانب من الوجه أو العنق وعدم تعرق بنفس الجانب أو بالجانب المقابل من بقية أنحاء الجسم. الاعتلالات العصبية المحيطية أو القطعية المحدثة بالجذام والداء النشواني والداء السكري والتهاب الأعصاب الكحولي وتكهف النخاع، قد تترافق مع عدم تعرق الجلد المعصب. تترافق الاضطرابات في الجملة الذاتية المتنوعة أيضاً مع تغير في وظيفة الغدد العرقية المفرزة Eccrine.

عند *مستوى الغدة العرقية* فإن الأدوية مثل الأتروبين والسكوبولامين المضادة للكولين قد تشل الغدد العرقية. الانسمام الحاد بالباربيتورات أو الديازيبام يؤدي لنخر الغدد العرقية، وبالتالي عدم تعرق مع أو بدون احمرار وفقاعات. الغدد المفرزة غائبة بشكل كبير في كامل الجلد، أو أنها موجودة في منطقة محددة عند مرضى عسر تنسج الوريقة الظاهرة عديم التعرق، والغياب الخلقي الموضع للغدد العرقية على التوالي. الاضطرابات الارتشاحية أو المخربة التي قد تؤدي لضمور في الغدد العرقية بالضغط pressure أو التندب، تضم صلابة الجلد واعتلال جلد النهايات الضموري المزمن، والتهاب الجلد الإشعاعي والحروق وداء جوغرن والورم النقوي المتعدد واللمفوما. انسداد الغدد العرقية قد يحدث في الدخنيات وعدد من الاضطرابات الالتهابية ومفرطة التقرن مثل السماك والصداف والحزاز المسطح والفقاع وتقرن الجلد التفني والتهاب الجلد التأتبي والتهاب الجلد الزهمي (المثي). إغلاق مسام العرق sweat pore قد يحدث مع عوامل موضعية مثل أملاح الألمنيوم والزركونيوم والفورم ألدهيد وغلوتاريل ألدهيد.

اضطرابات مختلفة مترافقة بعدم تعرق بآليات مجهولة تضم التجفاف والتسمم بجرعة عالية من الرصاص أو الزرنيخ أو التاليوم أو الفلورين أو المورفين واليوريميا والتشمع واضطرابات غدية صماوية مثل داء أديسون والداء السكري والبيلة التفهة وفرط نشاط الدرق وحالات وراثية مثل داء فابري ومتلازمة Franceschetti-Jadasshon التي تضم مظاهر السلس الصباغي وعسر تنسج الوريقة الظاهرة عديم التعرق وفقدان التعرق العائلي مع التهاب التيه العصبي.

الجدول (667-1): أسباب فرط التعرق.

قشري: عاطفي عسر التلقائية العائلي احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل انحلال البشرة الفقاعي متلازمة الظفر-الرضفة متلازمة Jadassohn-Lewandowsky ثخن الأظافر الخلقي تقرن الجلد الراحي الأخمصي
تحت مهادي *أدوية:* خافضات الحرارة المقيئات الأنسولين المبريدين *الجهد* *الإنتان:* الإقلاع Defervescence مرض مزمن *استقلابي:* الدنف الداء السكري فرط نشاط النخامى فرط نشاط الدرق نقص سكر الدم البدانة البورفيريا الحمل الخرع البثع الرضيعي *قلبي وعائي:* قصور قلب صدمة *محرك وعائي:* أذية البرد ظاهرة رينو التهاب المفاصل الرثواني *عصبية:* خراجة عسر التلقائية العائلي مابعد التهاب الدماغ ورم *متفرقات:* متلازمة شدياق- هيغاشي معاوضة بيلة الفينيل كيتون الفيوكروموسيتوما (ورم القواتم) البهق
لبية medullary: تعرق ذوقي فيزيولوجي Gustatory التهاب الدماغ Grunulosis Rubra Nasi تكهف النخاع أذية الجذع الودي الصدري
شوكية: قطع معترض للحبل الشوكي تكهف النخاع
تغير في الجريان الدموي: متلازمة مافوسي Maffuci ناسور شرياني وريدي متلازمة كليبل-ترينوني ورم وعائي دموي كهفي متلازمة الوحمة الفقاعية المطاطية الزرقاء

بينما يكون عدم التعرق تاماً فإنه في بعض الحالات والتي تبدو سريرياً كانعدام تعرق ما هي فعلياً إلا نقص تعرق محدث بعدم تعرق العديد وليس كل الغدد المفرزة Eccrine. بشكل معاوض يحدث *فرط تعرق* موضع لباقي الغدد العرقية الوظيفية خصوصاً في مرضى الداء السكري والدخنيات. الاختلاط الرئيسي لعدم التعرق هو فرط الحرارة المشاهد خصوصاً في عسر تنسج الوريقة الظاهرة عديم التعرق أو عند الخدج الأصحاء أو *الولدان* بتمام الحمل الأصحاء الذين لديهم غدد عرقية غير ناضجة.

II. فرط التعرق Hyperhidrosis:

اضطرابات عديدة قد تترافق مع زيادة ارتشاح الغدد العرقية المفرزة Eccrine قد تصنف أيضاً إلى آليات عصبية بسبب شذوذ في السبيل من المراكز العصبية المنظمة إلى الغدد العرقية، وإلى آليات غير عصبية عبر تأثيرات مباشرة على الغدد العرقية (الجدول 667-1). التعرق الزائد في الراحتين والأخمصين استجابة للمحرضات العاطفية (فرط التعرق الراحي الأخمصي) قد يستجيب إلى منقوعات soaks غلوتاريك ألدهيد 10٪، أو كلورايد الألمنيوم 20٪ في ايتانول لامائي مطبق تحت ضماد كتيم لعدة ساعات، أو المعالجة الأيونية مع مضادات الكولين، أو لإجراء قطع السبيل الودي القطني أو الرقبي الصدري في الحالات الشديدة المعندة. فرط التعرق الإبطي لايستجيب للغلوتاريك الموضعي أو أملاح الألمنيوم أو الزنك أو الزركونيوم. كلورايد الألمنيوم (Drysol) المطبق للإبط عند النوم تحت ضماد كتيم والمساعد عند الضرورة بتطبيق فموي لمضادات الكولين مثل الغليكوبيرولات قد يؤدي إلى إنقاص هام وسريع في التعرق. قطع السبيل الودي الرقبي الصدري أو الاستئصال الجراحي الانتقائي للغدد العرقية المفرزة للعرق بشكل كبير في الإبط، قد يكون فعالاً في الحالات المعندة.

III. الدخنية Miliaria:

تنتج عن احتباس العرق في الأقنية المسدودة للغدد المفرزة نتيجة سدادة قرنية في قناة الغدد العرقية. قد يؤدي الضغط الراجع إلى تمزق القناة وتسرب العرق إلى البشرة و/أو الأدمة. غالباً مايثار الاندفاع في الجو الحار الرطب، ولكن قد يحدث أيضاً بالحمى العالية. الرضع الذين يدثَّرون بشكل مفرط في المنازل أثناء فصل الشتاء قد يطورون هذا الاندفاع.

في *الدخنية البلورية* حويصلات دقيقة رائقة لاعرضية لاالتهابية قد تندفع فجأة بغزارة فوق مساحات كبيرة من سطح الجسم تاركة تقشراً صلباً عند الشفاء (الشكل 667-1). صفاء السائل والتوزع السطحي للآفات وغياب الإلتهاب يسمح بتمييز هذه الدخنية عن الاضطرابات النفاطية الأخرى. أكثر ما يحدث هذا النمط من الدخنية عند الولدان بسبب عدم النضج النسبي، وتأخر انفتاح القناة العرقية،

والميل لرعاية الرضع في ظروف دافئة رطبة نسبياً. وقد تحدث أيضاً عند المرضى الأكبر سناً المصابين بالحمى المفرطة hyperpyrixia. نسيجياً مرضياً، يشاهد حويصل داخل الطبقة المتقرنة أو تحت الطبقة المتقرنة على اتصال مع القناة العرقية.

الدخنية الحمراء اندفاع أقل سطحية يتميز بحطاطة حويصلية دقيقة حمامية قد تمنح إحساساً واخزاً. الآفات موضعة عادة في مناطق الانسداد أو المناطق الانثنائية flexural areas مثل العنق والمغبن والإبط حيث قد يلعب الاحتكاك دوراً في الإمراضية. قد يصبح الجلد المصاب متعطناً ومتآكلاً. هذه الآفة قد تلتبس أو تتراكب مع طفوح أخرى في منطقة الحفاض متضمنة داء المبيضات والتهاب الجريبات، ولكن الآفات الدخنية الحمراء خارج جريبية. نسيجياً مرضياً: توجد مناطق بؤرية من الداء الإسفنجي الجلدي، وتشكل حويصلي إسفنجي قريب جداً من موقع الأقنية العرقية التي تحوي عموماً سدادة تقرنية. لاتتشكل سدادة قرنية رغم ذلك حتى المراحل المتأخرة من المرض، ولذلك لاتبدو بأنها السبب الرئيسي لانسداد الأقنية العرقية. يعتقد بأن الانسداد البدئي عائد لتورم الخلايا البشروية القنيوية، وربما يكون ناتج عن امتصاص الماء. الدخنية الحمراء عكوسة عموماً. الفيتامين C الداعم قد يساعد في تحقيق تعرق طبيعي في الحالات المعندة. الإستعمال الوقائي لمضادات الجراثيم قد يمنع تطور الدخنية الحمراء. الهجمات المتكررة من الدخنية الحمراء قد تؤدي إلى *دخنية عميقة* عائدة لتمزق القناة العرقية عميقاً في الجلد عند مستوى الوصل البشروي الأدمي. الدخنية الحمراء، أو العميقة الشديدة الواسعة قد تؤدي إلى اضطراب في تنظيم الحرارة. قد تصاب آفات الدخنية الحمراء بالإنتان خصوصاً عند الرضع سيئي التغذية أو المدنفين مؤدية إلى تطور التهاب ماحول المسام بسلالات العنقوديات، الذي هو امتداد الحدثية من القناة العرقية إلى الغدة العرقية.

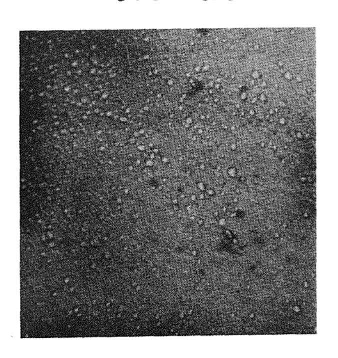
تستجيب كل أشكال الدخنيات دراماتيكياً إلى تبريد المريض عبر تنظيم حرارة البيئة ونزع الملابس المفرطة واستعمال خافضات الحرارة عند مرضى الحمى. العوامل الموضعية غير فعالة بالعادة، وقد تفاقم الاندفاع.

IV. العرق كريه الرائحة Bromhidrosis:

الرائحة المفرطة التي تميز العرق كريه الرائحة قد تنتج عن تغير في الغدد العرقية إما المفترزة أو المفرزة. العرق كريه الرائحة بسبب الغدد المفترزة يتطور بعد البلوغ نتيجة تشكل حموض دسمة قصيرة السلسلة والأمونيا عبر فعل أشباه الدفتريا اللاهوائية Anaerobic Diphtheroids على الغدد العرقية المفترزة الإبطية. تضم المعالجة التي قد تفيد التطهير بصوابين مضادة للجراثيم، وتطبيق موضعي لأملاح الألمنيوم أو الزنك أو الزركونيوم وكريم جنتامايسين، وكلها ذات فعل مضاد جرثومي، وحلق الإبط. يحدث العرق كريه الرائحة الناجم عن الغدد العرقية المفرزة نتيجة التفسخ الحيوي الدقيق للطبقة المتقرنة التي تصبح رخوة بفعل التعرق المفرط للغدد المفرزة. المواقع البدئية للإصابة هي الأخمصان والمناطق المذحية. ومن العوامل المؤهبة فرط التعرق والجو الدافئ والوذح والداء السكري. بالإضافة إلى الوسائل الموضعية فإنه توجد أدوية مضادة للكولين فموية مثل Propantheline (Pro-Banthine) قد تنقص تعرق الغدد المفرزة لكنه لايغير إفراز الغدد المفترزة. مستحضرات كلورايد الألمنيوم الموضعية مثل Drysol تستخدم خصوصاً من أجل العرق كريه الرائحة الأخمصي المنتج من الغدد المفرزة.

V. التهاب الغدد العرقية التقيحي: Hidradenitis Suppurativa:

هو التهاب تقيحي مزمن للغدد المفترزة في الإبطين والمنطقة الشرجية التناسلية وأحياناً الفروة والوجه الخلفي للأذنين وثديي الإناث والمنطقة حول السرة. يسبق بدء التظاهرات السريرية أحياناً بحكة أو عدم ارتياح، يحدث عادة أثناء البلوغ، أو فترة البلوغ الباكرة. تحدث عقيدات مفردة أو متعددة مؤلمة حمامية وخراجات عميقة وندبات منكمشة محددة بوضوح محصورة في مناطق الغدد المفترزة Apocrine. عندما يكون المرض شديداً أو مزمناً تتطور سبل جيبية وقرحات وشرائط ليفية خطية سميكة. يميل التهاب الغدد العرقية التقيحي للاستمرار عدة سنوات متميزة بعدة سورات (هجمات) وهمودات جزئية. تضم الاختلاطات التهاب النسيج الخلوي، والتقرح، وخراجات نفقية burrowing قد تخترق البنى المجاورة مشكلة نواسير إلى الإحليل أو المثانة أو المستقيم أو البريتوان. يتطور التهاب مفاصل التهابي نوبي عند بعض المرضى.



الشكل (667-1): حويصلات رائقة سطحية للدخنية البلورية عند مريض بفرط الحرارة ولمفوما.

لدى قلة من المرضى ثلاثي الانسداد occlusion triad الجريبي، الذي يضم العدّ والتهاب ماحول الأجربة الرأسي غالباً ماتلتبس الآفات الباكرة خطأ مع الكيسات البشروية الإنتانية، والدمامل، والخنزرة scrofuloderma، وداء الشعيات، وداء خرمشة القطة، والحبيبوم المغبني أو الحبيبوم اللمفاوي الزهري. وفي حال التوضع الحاد في مناطق الجسم الحاوية على الغدد المفترزة، يجب اقتراح التهاب الغدد العرقية. عندما تكون الإصابة محددة في الناحية الشرجية التناسلية من الصعب أحياناً تمييزها عن داء كرون، وقد تترافق معه.

نسيجياً مرضياً تتميز الآفات الباكرة بسدادة تقرنية في قناة الغدد المفترزة أو فوهة الجريب الشعري وبتوسع كيسي للجريب. تمتد الحدثية عموماً، لكن ليس بالضرورة إلى الغدد المفترزة. تضم التغيرات المتأخرة التهاب ضمن وحول الغدد المفترزة وفي الأدمة المجاورة. قد تصبح ملحقات الجلد مطموسة بالتندب. يستهل المرض على الأرجح بانسداد أقنية الغدد المفترزة ببقايا تقرنية. الإنتان الجرثومي، خصوصاً *بالعنقوديات المذهبة والمكورات العقدية Milleri* والإيشريشياكولي ومن المحتمل العقديات اللاهوائية يبدو أنه هام في التوسع المتقدم أسفل الانسداد مؤدياً لتمزق القناة ولحدوث الالتهاب وتشكل سبل جيبية وتندب مخرّب. إمراضية التهاب الغدد العرقية التقيحي موضع نقاش، ولكن يبدو أنها حالة معتمدة على الأندروجين.

يجب نصح المرضى بتجنب ارتداء ملابس ضيقة مشدودة، لأن الإغلاق قد يفاقم الحالة. *المعالجة* بصادات موضعية مثل الكلورهيكسيدين أو الأريثرومايسين أو الكليندامايسين أو مع الريتينوئيدات الموضعية قد تكون فعالة في المرض الباكر الخفيف. الصادات الجهازية المختارة على أساس الزرع الجرثومي (عادة المكورات العنقودية والمكورات العقدية الممرضة) واختبارات التحسس، يجب استعمالها في الطور الحاد. قد يبدأ العلاج التجريبي بالتراسيكلين أو الدوكسي سيكلين أو مينوسيكلين إذا كان عمر المريض 8 سنوات أو أكثر، وكذلك الكليندامايسين والسيفالوسبورينات فعالة أيضاً. يتطلب بعض المرضى معالجة طويلة الأمد بالتراسيكلين أو الأريثرومايسين. حقن التريامسينولون أسيتونيد داخل الآفة 5-10 مغ/مل فعال غالباً في المرض الباكر. إضافة البريدنيزون 40-60 ملغ/اليوم لفترة 7-10 أيام، ثم الإنقاص التدريجي عند زوال الالتهاب، مستطبة عند الاستجابة السيئة للصادات حيث قد ينقص البريدنيزون من التليف والتندب. مانعات الحمل الفموية، التي تحوي معدلاً عالياً من الأستروجين/البروجسترون مع نقص الفعل الأندروجيني للبروجسترون أو الريتينوئيدات الفموية قد تفيد عند بعض المرضى. الكمادات الدافئة تشجع التمزق العفوي للخراجات، ويجب شق وتفجير الخراجات الناضجة Pointing. أخيراً، قد تكون الإجراءات الجراحية مطلوبة من أجل الضبط أو الشفاء.

VII. داء Fox-Fordyce:

أكثر شيوعاً عند الإناث ويتظاهر أثناء فترة البلوغ أو في العقد الثالث من الحياة بحكة في الإبطين وأحياناً في الناحية الشرجية التناسلية وحول الثديين. تتفاقم الحكة بالشدة العاطفية والمحرضات التي تثير التعرق من الغدد المفترزة. تتطور في مناطق الحكة حطاطات جريبية بشكل القبة بلون الجلد إلى مفرطة التصبغ نسبياً. نسيجياً مرضياً: توجد سدادة تقرنية في القناة البعيدة للغدة المفترزة، وتمزق القسم داخل البشرة للقناة المفترزة، وتشكل حويصل دقيق جانب القناة، وشواك جانب القناة. تخمد الحالة عموماً أثناء الحمل، خصوصاً في الثلث الحملي الثالث. مانعات الحمل الفموية والكورتيكوستيروئيد الموضعي أو حمض الريتينوئيك قد يساعد بعض المرضى.

ـ الفصل 668 ـ
اضطرابات الشعر
Disorders of Hair

قد تعود اضطرابات الشعر عند الرضع والأطفال إلى اضطرابات داخلية في نمو الشعر، وعيوب أساسية إستقلابية أو كيمياحيوية، وجلادات إلتهابية، وشذوذات بنيوية في سقيبة الشعرة. يشار إلى النمو المفرط والشاذ للشعر بفرط الأشعار hypertrichosis أو الشعرانية hirsutism. فرط الأشعار هو نمو زائد للشعر في أماكن غير مناسبة، والشعرانية هي نموذج ذكري معتمد على الأندروجين لنمو الشعر عند الإناث. نقص الأشعار hypotrichosis هو نقص نمو الشعر وفقدان الشعر الجزئي أو التام يدعى الحاصة alopicia. قد تصنف الحاصة إلى حاصة ندبية أو لاندبية، والنمط الندبي نادر عند الأطفال، وإذا وجد فغالباً مايعود لحالات التهابية مديدة أو غير معالجة مثل تقيح الجلد أو السعفة الرأسية.

❖ فرط الأشعار : HYPERTRICHOSIS

نادر عند الأطفال، قد يكون موضعاً أو معمماً، دائماً أو عابراً. له عدة أسباب بعضها مدون في الجدول 668-1.

❖ نقص الأشعار والحاصة:
HYPOTRICHOSIS AND ALOPECIA:

بعض الاضطرابات المترافقة مع نقص أشعار وحاصة مدونة في (الجدول 668-2). الحاصة الحقيقية نادراً ما تكون خلقية حيث غالباً ما تكون متعلقة بجلاد التهابي وعوامل ميكانيكية وابتلاع أدوية وإنتان واعتلال غدي صماوي واضطراب تغذوي أو اضطراب في دورة الشعر. أي حالة التهابية للفروة مثل التهاب الجلد التأتبي أو الزهمي إذا كانت شديدة كفاية قد تؤدي إلى حاصة جزئية، ويعود نمو الشعر للطبيعي عند العلاج الناجح للحالة الأساسية، إلا إذا تأذى الجريب الشعري بشكل دائم.

الجدول (668-1): أسباب وحالات مترافقة مع فرط الأشعار.

عوامل داخلية: أشكال عرقية وعائلية مثل أذنان مشعرتان ومرفقان مشعران وشعر مابين السلاميات أو شعرانية معممة.
عوامل خارجية: رض موضعي. سوء تغذية قمه عصبي جلاد التهابي مديد أدوية: ديازوكسيد والفينيتوئين والكورتيكوستيروئيدات و الكورتي سبورين والسيكلوسبورين والأندروجينات والعوامل الابتنائية والهيكساكلوروبنزن والمينوكسيديل والبسورالينات والبنسيلامين والستربتومايسين.
أورام عابية أو الوحمات: الوحمة الكيسية المصطبغة الخلقية والوحمة المشعرة ووحمة بيكر وهامارتوما العضل الأملس الخلقي ووحمة ذيل الخشف (ولد الظبي)Fawn-Tailالمترافقة مع انشقاق الحبل الشوكي الطولاني Diastematomyelia
اضطرابات غدية: أورام المبيض الاسترجالية ومتلازمة كوشينغ وضخامة النهايات وفرط نشاط الدرق وقصور نشاط الدرق وفرط تنسج الكظر الخلقي وأورام الكظر، وسوء تصنع المناسل والخنوثة الذكرية الكاذبة والأورام غير الغدية المفرزة للهرمون ومتلازمة المبيض متعدد الكيسات.
اضطرابات خلقية ووراثية: فرط الأشعار الزغبي وأدواء عديدات السكاريد المخاطية وسحنة الجني Leprechaunism والحثل الشحمي المعمم الخلقي ومتلازمة دي لانج De Lange وتثلث الصبغي 18 ومتلازمة روبنشتاين-تيبي ومتلازمة بلوم والضخامة الشقية الخلقية والورام الليفي اللثوي مع فرط الأشعار ومتلازمة Winchester والسكري الشحمي الضموري (متلازمة Lawrence-Seip) ومتلازمة الهيدانتوئين الجنيني والجنين الكحولي والبورفيريا الخلقية المولدة للحمر أو المرقشة (المناطق المعرضة للشمس) والبورفيريا الجلدية المتأخرة (المناطق المعرضة للشمس) ومتلازمات Cowden و Seckel و Gorlin و Ambra وتثلث جزئي لـ 3q.

I. نفحة طور الراحة (الإنتهاء) Telogen Effluvium:

يأتي بفقدان مفاجيء لكميات كبيرة من الشعر، غالباً مع تمشيط وتنظيف الشعر. يحدث فقدان منتشر لشعر الفروة من تحول باكر للأشعار من طور النمو إلى طور الراحة (طور النمو يساهم في بناء 80-90٪ من الأشعار). فقدان الشعر ملاحظ خلال 6 أسابيع-3أشهر بعد السبب المحرض، الذي قد يضم ولادة طفل أو نوبة حمى أو جراحة أو فقدان دم حاد بمافيه التبرع بالدم وفقدان وزن شديد مفاجيء أو إيقاف كورتيكوستيروئيد عالي الجرعة أو مانعات الحمل الفموية أو الشدة النفسية. كما أن هذا الاضطراب مسؤول عن فقدان أشعار الرضع خلال الأشهر الأولى القلائل من الحياة، وإن الفرك بشراشف السرير خصوصاً عند الرضيع المصاب بالحكة أو التهاب جلد تأتبي يفاقم المشكلة. لايوجد ارتكاس إلتهابي، ويبقى الجريب الشعري سليماً ويمكن إظهار بصلات الأشعار في طور الراحة مجهرياً في الأشعار المطروحة. نادراً مايصاب أكثر من 50٪ من شعر الفروة، لذلك عادة ماتكون الحاصة غير شديدة. يجب تطمين المريض والوالدين بأن نمو الشعر الطبيعي سيعود خلال 6 أشهر تقريباً.

الجدول (668-2): اضطرابات مترافقة مع حاصة-نقص الأشعار:

حاصة شاملة خلقية: اضطراب معزول جسمي متنحي، والشياخ الباكر، وعسر تنسج الوريقة الظاهرة التعرقي، ومتلازمة Moynahan، ومتلازمة Baraister، والصلع مع كيسات كيراتينية.
حاصة موضعة خلقية: عدم تنسج الجلد والحاصة المثلثية والوحمة البشروية وهامارتوما الجريب الشعري والضمور الشقي الوجهي (متلازمة Romberg) والصلع ذو النموذج الذكري.
نقص أشعار وراثي: التقران الشعري ومتلازمة Marie-Unna وبيلة الفنيل كيتون وبيلة حمض الأرجينينوسوكسينيك وفرط ليزين الدم وبيلة الهوموسيستين وبيلة حمض الأوروتي ومتلازمة كوكاين ومتلازمة روثموند - تومسون وعسر التقرن الخلقي ومتلازمة Seckel ونقص تنسج الشعر والغضروف، ومتلازمة Conradi وثخن الأظافر الخلقي ومتلازمة هالرمان – ستريف ومتلازمة تريتشر كولينز والسلس الصباغي والمتلازمة العينية السنية الإصبعية والفموية الوجهية الإصبعية ونقص تنسج الأدمة البؤري والتقران الجريبي وانحلال البشرة الفقاعي وعسرات تنسج الوريقة الظاهرة والسماك والشعر الرخو المتجدد.
حاصة منتشرة من منشأ غدي: قصور النخامى وقصور الدرق وفرط نشاط الدرق وقصور جارات الدرق والداء السكري.
حاصة من منشأ تغذوي: السغل والكواشيركور وعوز الحديد والزنك (اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ). والاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين وعوز الحموض الدسمة الأساسية وعوز البيوتينيداز.
اضطرابات دورة الشعر: نفحة طور الراحة Telogen Effluvium الحاصة السمية: نفحة طور النمو Anegen Effluvium الحاصة المناعية الذاتية: الحاصة البقعية. الحاصة الرضية: حاصة شد الشعر وهوس نتف الأشعار. الحاصة الندبية: الذأب الحمامي والحزاز المسطح الشعري والصلع الكاذب وصلابة الجلد والتهاب الجلد والعضلات والإنتان (الشهدة والقرع والتدرن والسفلس والتهاب الأجربة وداء الليشمانيا والحلأ المنطقي والحماق) والعد الجدري acne keloidalis والداء المخاطيني الجريبي والفقاعاني الندبي والحزاز التصلبي الضموري والساركوئيد.
شذوذات سقيبة الشعرة: تعقد الشعر والشعر الحلقي الملتوي وتقصف الشعر المنغمد وتقصف الشعر العقدي ومتلازمة الشعر الصوفي Woolly Hair (الشعر الشبيه بالصوف) وداء Menkes والحثل الشعري الكبريتي ومتلازمة الشعر والأسنان والعظم والمتلازمة الأنفية السلامية الشعرية ومتلازمة الشعر غير القابل للتمشيط (الشعر الزجاجي الليفي Spun Glass Hair، الشعر المثلثي القفوي).

II. الحاصة السمية Toxic Alopecia:

(نفحة طور النمو Anagen effluvium):

عبارة عن تثبيط حاد شديد منتشر لنمو الجريبات الشعرية في طور النمو، وبالتالي فقدان أكثر من 80-90٪ من شعر الفروة. تصبح الأشعار حثلية، وتتكسر سقيبة الشعرة عند القطعة المتضيقة. الفقدان منتشر وسريع (1-3 أسبوع بعد المعالجة) ومؤقت حيث تحدث إعادة النمو بعد إيقاف العامل المتهم. تضم أسباب نفحة طور النمو الإشعاع والعلاجات الكيماوية الورمية مثل مضادات الاستقلاب والعوامل القلوانية ومثبطات الإنقسام والتاليوم واليوراسيل والهيبارين والكومارينات وحمض البوريك وفرط الفيتامين A.

III. حاصة الشد (الحاصة الهامشية أو الرضية):
Traction Alopecia (Marginal or Traumatic Alopecia):

حاصة الشد عائدة لرض الجريبات الشعرية بسبب الجدل المشدود أو تسريحة ذيل الفرس أو أشرطة الرأس أو الأشرطة المطاطية أو لفافات الشعر (الشكل 668-1A). الأشعار المتكسرة والحطاطات الجريبية الإلتهابية في بقع محددة عند حواف الفروة مميزة، وقد يوجد اعتلال عقدي لمفي ناحي. يجب نصح الأطفال والوالدين بتجنب الأدوات التي تسبب رض الشعر، وعند الضرورة تغيير تسريحة الشعر. قد يحدث تندب في الجريبات الشعرية.

IV. هوس نتف الأشعار Trichotillomania:

هو تمزيق وتفتيل وكسر إجباري للشعر مؤدياً إلى مناطق غير منتظمة من فقدان شعر غير تام. وغالباً ما تتوضع على التاج crown وفي المناطق القفوية والجدارية من الفروة (شكل 668-1B). أحياناً يتعرض شعر الحاجبين والأهداب وشعر الجسم للرض. قد يكون لبعض حطاطات الحاصة محيط خطي. الشعر الباقي ضمن مناطق الضياع ذو أطوال مختلفة وقمة كليلة بشكل وصفي بسبب التكسر. تبدو الفروة طبيعية، رغم إمكانية حدوث إلتهاب أجربة مزمن. يؤدي ابتلاع الشعر إلى تشكل بادزهر شعري trichobezoars الذي قد يكون اختلاطاً لهذا الاضطراب. نسبة حدوث المرض خلال الحياة 3٪ عند الإناث و1٪ عند الذكور.

تشخيص هوس نتف الأشعار صعب غالباً، وقد يتطلب إثباته إجراء الخزعة. تضم المعايير *التشخيصية والإحصائية للاضطرابات العقلية* فقدان شعر ملحوظ عائد لشد الشعر والتوتر الذي يسبق شد الشعر والتحرر أو زوال التوتر بعد شد الشعر وغياب شد الشعر الذي يعزى للأهلاسات أو التوهمات أو لحالة التهابية جلدية. تضم التغيرات النسيجية جريبات سليمة ومتأذية ونزف حول جريبي وضمور بعض الجريبات والتحول لطور التردي (طور التراجع) Catagen في الشعر. في المراحل الأخيرة قد يحدث تليف حول الأجربة. الرض المتكرر طويل الأمد قد يؤدي إلى أذية غير عكوسة وحاصة دائمة. يجب الأخذ بعين الاعتبار سعفة الرأس والحاصة البقعية في التشخيص التفريقي.

هوس نتف الأشعار قريب جداً من اضطراب القلق الناجم عن الإكراه Obsessive- Compulsive عند بعض الأطفال وقد يكون تعبيراً له، وفي البعض الآخر يمثل اضطراباً سليماً عادةً. *معالجة* مص الإبهام المتزامن قد تكون فعالة في الحالة الأخيرة. عندما يكون هوس نتف الأشعار ثانوياً لاضطراب القلق الناجم عن الإكراه قد يفيد الكلوميبرامين أو Fluoxetine أو Trazodone خصوصاً عندما يشارك مع معالجة سلوكية.

V. الحاصة البقعية Alopecia Areata (الثعلبة):

يتميز بفقدان سريع وتام للشعر بشكل بقع مدورة أو بيضوية في الفروة (الشكل 668-1C) وباقي مواقع الجسم. في *الحاصة الكلية alopeica totalis* يفقد كل شعر الفروة وفي *الحاصة الشاملة alopecia universalis* يفقد كل شعر الجسم والفروة. نسبة حدوث الحاصة البقعية خلال الحياة 1٪ من السكان وحوالي 60٪ من المرضى أصغر من عمر 20سنة.

A. **التظاهرات السريرية:** الانتشار المحيطي والتحام اللويحات البقعية غالباً مايؤدي إلى نماذج غريبة. عند حواف البقع الناشطة، غالباً ماتقلع الأشعار وبشد بسيط، وبالفحص تظهر البصلة بطور التراجع أو تظهر بصلة مضعفة عند نهاية السقيبة المستدقة المصطبغة بشكل باهت (شعر تعجبي Exclamation أي يشبه إشارة التعجب). يبدو الجلد طبيعياً ضمن لويحات فقد الأشعار. الرشاحة الالتهابية من الخلايا المدورة موجودة حول الأجربة وذلك لعينات الخزعة المأخوذة من المناطق الناشطة. في المراحل المزمنة يزداد عدد الأشعار التي في طور الراحة، ويتناقص قطر الألياف الشعرية وقد توجد الحثول الشعرية مثل تقصف الأشعار العقدي وتلين الأشعار. تترافق الحاصة البقعية مع التأتب، وتغيرات ظفرية مثل التنقطات والأحرف والعتامة وتشرشر الحافة الحرة للظفر والحثل والهليل الأحمر red lunula، والساد أو عتامة العدسة، وأمراض مناعية ذاتية مثل التهاب الدرق لهاشيموتو وداء أديسون وفقر الدم الوبيل والتهاب الكولون التقرحي والوهن العضلي الوخيم وأمراض الغراء الوعائية والبهق. زيادة نسبة حدوث الحاصة البقعية مسجلة في مرضى متلازمة داون 5-10٪.

B. **السببيات:** سبب الحاصة البقعية غير معروف. من المقترح بأن العوامل العاطفية والشدة عوامل مثيرة، ولكن الأدلة الداعمة ضعيفة. لدى حوالي 10-20٪ من المرضى قصة عائلية لحاصة بقعية، وخطورة إصابة أقارب الدرجة الأولى هي 6٪. من المعتقد بأن نموذج الوراثة جسمي قاهر مع نفوذية مختلفة. المشاركة البارزة لكن غير المتواترة مع الأمراض المناعية الذاتية تقترح آلية إمراضية مناعية ذاتية. لدى بعض المرضى أضداد مصلية ضد الغلوبولين الدرقي والخلايا الجدارية وللغدة الكظرية وأضداد ذاتية لمستضدات الجريب الشعري.

C. **التشخيص التفريقي والإنذار:** يجب الأخذ بعين الاعتبار سعفة الرأس والتهاب الجلد الزهمي وهوس نتف الأشعار والحاصة الرضية والذآب الحمامي. السير غير متوقع لكن الزوال العفوي مألوف خلال 6-12 شهراً، خصوصاً عندما توجد بقع

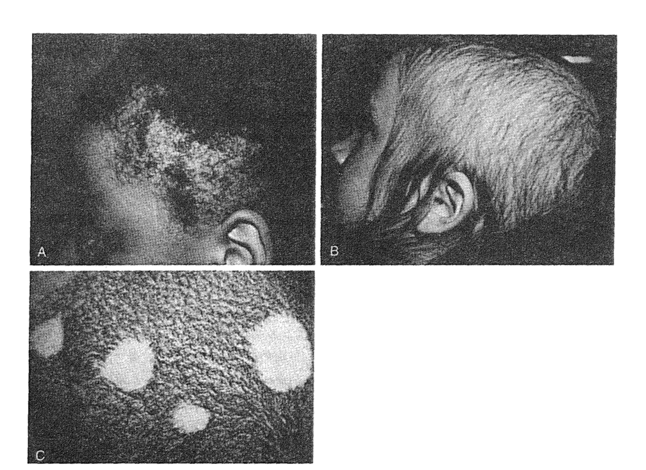
ثابتة صغيرة نسبياً من الحاصة، ويحدث النكس بشكل شائع. عموماً البدء بعمر صغير وفقدان الأشعار المديد أو الجسيم والنوب العديدة والضمور المرافق من العلامات الإنذارية السيئة. إن الحاصة الشاملة والكلية *والثعابنية Ophiasis*، (نمط من الحاصة البقعية، يكون فقد الأشعار فيها محيطياً) هي أقل احتمالاً للزوال.

D. **المعالجة**: من الصعب تقييم المعالجة لأن سير الآفة غريب الأطوار ولايمكن التنبؤ به. استعمال الكورتيكوستيروئيدات المفلورة الموضعية القوية مع ضماد كتيم عند الليل فعال عند بعض المرضى. الحقن داخل الأدمة للستيروئيد قد يحرض نمو الشعر موضعياً، ولكن هذا النمط من المعالجة غير عملي عند الأطفال الصغار، أو في حال فقدان جسيم للأشعار. العلاج الجهازي بالكورتيكوستيروئيد أحياناً مترافق مع نتائج جيدة، ولكن دوام الشفاء موضع شك، والآثار الجانبية عائق خطير.

ومن العلاجات الإضافية الفعالة أحياناً الأنترالين قصير التماس short- contact antraline والمينوكسيديل الموضعي وتطبيق مؤرجات تماسية مع Dibutylester، Squaric Acid أو Diphencyprone. قد يفيد البسورالين و UVA لكن مع تطبيق محدود عند الأطفال. عموماً يمكن تطمين الأهل والمرضى بحدوث الزوال العفوي عادة. قد يستهل نمو جديد للشعر بأشعار ذات قطر أقل ولون باهت، ويمكن توقع الإستعاضة بشعرة نهائية طبيعية.

VI. العيوب البنيوية للأشعار:
Structural Defects of Hair:

العيوب البنيوية لسقيبة الشعرة قد تكون خلقية تعكس زوغانات كيمياحيوية معروفة، أو متعلقة بعادات التصفيف المؤذية. يمكن إظهار كل العيوب بالفحص المجهري للأشعار المصابة خصوصاً بالمجهر الإلكتروني التفرسي والإنتقالي.



الشكل (668-1): A. حاصة هامشية نتيجة الشد B. حاصة جزئية مع نموذج غريب نموذجي لهوس نتف الأشعار. C. مناطق متعددة من حاصة نموذجية للحاصة البقعية، الفروة طبيعية.

VII. تقصف الأشعار العقدي Trichorrhexis Nodosa:

هو الأكثر شيوعاً من كل شذوذات سقيبة الشعرة. الشعر يكون جاف هش باهت مع عقد بيضاء رمادية غير منتظمة على سقيبة الشعرة. مجهرياً: تبدي العقد مظهر فرشاتين متشابكتين. ينتج العيب عن كسر سقيبة الشعرة عند نقاط العقد محدث بتمزق الخلايا في قشر الشعرة. تقصف الأشعار العقدي ملاحظ كعيب خلقي معزول عند بعض العائلات وملاحظ عند بعض مرضى متلازمة Menkes أو بيلة حمض الأرجينينوسوكسينيك، وقد يحدث في متلازمة Netherton أو بالمشاركة مع عسر تنسج الوريقة الظاهرة والشذوذات الأخرى لسقيبة الشعرة مثل الشعر الحلقي.

A. تقصف الأشعار العقدي المكتسب: هو السبب الأكثر شيوعاً لتكسر الأشعار ويحدث في شكلين:

1. *العيوب الدانية proximal defects* موجودة بشكل أكثر تواتراً عند الأطفال السود الذين تكون الشكاية عندهم فشل الأشعار بالنمو وليست الحاصة. الشعر قصير مع فلوح طولانية، وعقد Knots، ويمكن إظهار العقيدات البيضاء في عينات الشعر. سهولة التكسر ملاحظة بالشد اللطيف على سقيبة الشعرة. قد توجد قصة عائلية عند أقارب المصاب. يعتقد بأن المشكلة محدثة بمشاركة التأهب الوراثي والرض الميكانيكي المتراكم، الناجم عن التمشيط والتنظيف العنيفين وإجراءات تقويم الشعر hair- straightening وإجراءات تمويج الشعر (Permanents). يجب تحذير المرضى لتجنب تقنيات التصفيف المؤذية. ويجب استخدام فرشاة طرية ذات شعر طبيعي ومشط واسع الأسنان Wide- toothed. الحالة محددة لذاتها مع زوالها في فترة 2-4 سنة في حال تجنب المرضى للممارسات المؤذية.

2. *تقصف الأشعار العقدي القاصي Distal trichorrhexis nodosa* أكثر ما يشاهد لدى الأطفال البيض والآسيويين. القسم البعيد لسقيبة الشعرة رقيق ممزق وباهت اللون، قد يملك بقعاً بيضاء يظن خطأً أنها صئبان أحياناً. تظهر عينات الأشعار عيباً باللون ومواقع من الهشاشية والتقصف الزائدين. قد تصاب مناطق موضعة من الشارب واللحية. إن تجنب تصفيف الشعر الراض والقص المنتظم للنهايات المصابة، واستخدام كريم للغسيل لتخفيف تشابك الأشعار سيؤدي لتحسين الحالة.

VIII. الشعر الحَيْدي Pili Torti:

هو الشذوذ الثاني الأكثر شيوعاً لسقيبة الشعرة. بعمر 3 أشهر إلى سنتين يأتي المريض بشعر خشن هش متلألىء ذي أطوال مختلفة على كامل الفروة أو مع حاصة محيطية. يوجد عيب بنيوي حيث يكون لسقيبة الشعرة أخدود وتسطح بفواصل غير منتظمة ويكون ملتوياً على طول محوره بدرجات مختلفة. إن الالتواءات البسيطة الحادثة في الشعر الطبيعي يجب عدم اعتبارها شعر حَيْدي. انحناء الجريب الشعري يؤدي إلى تسطح ودوران سقيبة الشعرة. معظم الحالات التقليدية المعزولة من الشعر الحيدي ذات البدء الباكر تكون ذات وراثة جسمية قاهرة، ووصفت أشكال جسمية متنحية، ولكن العديد من الحالات فرادية. يتطور لدى بعض المرضى التقرن الشعري والحثل الظفري والعتامة القرنية. تتضمن المتلازمات التي تضم الشعر الحيدي المشاهد بالمشاركة مع شذوذات جلدية أخرى وجهازية متلازمة Menkes ومتلازمة Bazex ومتلازمة Bjornstad (شعر حيدي مع صمم) ومتلازمة عسر تنسج الوريقة الظاهرة Crandall & Rapp- Hodgkin والحثل الكبريتي الشعري، ويحدث أيضاً عند الأطفال المعالجين بالريتينوئيدات.

IX. الشعر السبحي Monilethrix:

عيب نادر في سقيبة الشعرة، جسمي قاهر مع اختلاف سن البدء والشدة والسير. تبدو الأشعار جافة باهتة هشة وتتكسر عفوياً أو برض بسيط. قد تصاب أشعار الحاجبين والأهداب والجسم والعانة والفروة. قد يوجد عند الولادة ولكن يكون الشعر عادة طبيعياً ويستبدل خلال فترة الأشهر الأولى القلائل من الحياة بأشعار شاذة، وتبدو الحالة أحياناً أولاً في فترة الطفولة. قد توجد حطاطات جريبية في مؤخر العنق والقذال، وأحياناً فوق كامل الفروة. وتبرز أشعار قصيرة هشة سبحية من السدادات القرنية الجريبية لتعطي المظهر المميز. قد يوجد أيضاً التقرن الشعري وتقعر أظافر اليدين والقدمين. مجهرياً، نلاحظ نموذج سبحي منتظم مميز لسقيبة الشعرة، متميز بعقد إهليلجية تفصل بمسافات متضيقة بين العقد. ليست كل الأشعار لديها عقد، وقد تتكسر الأشعار الطبيعية والسبحية. يجب نصح المرضى بالتعامل مع الشعر بلطف لتقليل التكسر. المعالجة غير فعالة عموماً، رغم مساعدة المينوكسيديل الموضعي والإيتريتينات الفموية عند بعض المرضى. قد يحدث تحسن عفوي عند البلوغ وخلال الحمل ومع استعمال مانعات الحمل الفموية.

X. الحثل الكبريتي الشعري Trichothiodystrophy:

الشعر متناثر قصير هش غير منتظم، وقد يصاب شعر الفروة والحاجبين والرموش. مجهرياً: الشعر مسطح منثني ومختلف الأقطار وذو أخاديد طولانية وتورمات عقدية تشبه تقصف الشعر العقدي. تحت المجهر المستقطب تشاهد شرائط غامقة وفاتحة متناوبة مميزة. محتوى الشعر الشاذ من السيستين أقل من 50٪ من الطبيعي بسبب النقص الكبير وتغير التركيب في بروتينات القالب الغنية بالسلفات. قد يحدث الحثل الكبريتي الشعري كموجودة معزولة أو بالمشاركة مع مقعدات تناذرية متنوعة والتي تضم ضعف الذكاء وقصر القامة والسماك والحثل الظفري وأسنان متسوسة وساد ونقص الخصوبة وشذوذات عصبية وعظمية وعوز مناعي. لدى بعض المرضى حساسية

للضياء وخلل في آليات إصلاح الـ DNA مشابهة لتلك الموجودة في جفاف الجلد المصطبغ مجموعة D ، ولكن لاتزداد نسبة حدوث سرطانات الجلد. يميل مرضى الحثل الكبريتي الشعري لأن يشبه أحدهم الآخر مع ذقن متراجع وأذنين بارزتين وصوت مزعج ونزعة اجتماعية وشخصية منسحبة. تشقق الشعر Trichoschisis وهو تكسر عمودي لسقيبة الشعرة، مميز لعدة متلازمات مترافقة مع الحثل الكبريتي الشعري. ووصف تكسر عمودي لسقيبة الشعرة بالمشاركة مع شذوذات أخرى للشعر خصوصاً الشعر السبحي.

XI. تقصف الشعر المنغمد Trichorrhexis Invaginata:

(الشعر الخيزراني **Bamboo Hair**): شعر قصير متناثر هش بدون نمو واضح مميز لهذه الحالة، ويشاهد رئيسياً بالمشاركة مع متلازمة Netherton (انظر الفصل 664). إنه مسجل أيضاً في جلادات سماكية الشكل أخرى. القسم البعيد للشعرة منغمد في القسم القريب الشبيه بالكأس مشكلاً توزماً عقدياً هشاً. يعتقد بأن الشذوذ ناجم عن عيب عابر في تقرن الصفيحة الجذرية الداخلية و/ أو عيب جزئي في تحويل مجموعات السلفهدريل إلى مواد ثنائية السلفايد في قشر الشعرة. قد يكون الشذوذ في شعر الجسم والفروة ويبدو أنه يزول مع نضج الطفل.

XII. متلازمة الشعر المفتول: Menkes Kinky Hair Syndrome (Trichopaliodystrophy):

الذكور المصابون بهذا الاضطراب الموروث وراثة متنحية مرتبطة بالجنس مولودون لأمهات غير مصابات بعد حمل طبيعي. تضم المشاكل الوليدية هبوط الحرارة ونقص المقوية وضعف التغذية واختلاجات وفشل نمو. الشعر طبيعي إلى متناثر عند الولادة، ويستعاض بشعر قصير ناعم هش فاتح اللون قد يملك مظاهر تقصف الشعر العقدي أو الشعر الحيدي أو الشعر السبحي. الجلد ناقص الصباغ، ويبدو الخدين رقيقين، وجسر الأنف منخفض. الأفراد متغايرو الأمشاج قد يفقدون تصبغ الجلد. التأخر الروحي الحركي المتقدم ملاحظ في فترة الرضاعة الباكرة. الاضطراب محدد بالصبغي Xq 13.3 وهو عائد لسوء توزع النحاس في الجسم. يزداد قنص النحاس عبر الحافة الفرجونية للمعي الدقيق، ولكن نقل النحاس من تلك الخلايا إلى البلازما ناقص، وبالتالي نقص مخازن النحاس الإجمالية في الجسم. تم تحقيق نجاحات علاجية متنوعة بحقن أملاح النحاس عضلياً أو تحت الجلد.

XIII. الشعر الحلقي Pili Annulati:

يتميز بتناوب شرائط غامقة وفاتحة في سقيبة الشعرة. عندما تعاين الشعرة تحت المجهر الضوئي، المنطقة التي تبدو فاتحة بالضوء المنعكس تبدو غامقة في الضوء المنتقل نتيجة تراكمات بؤرية لأجواف شاذة مملوءة بالهواء في سقيبة الشعرة. الشعر غير هش. قد يكون العيب فرادياً أو وراثياً جسمياً قاهراً. الشعر الحلقي الكاذب Pseudopili Annulati هو متنوع للشعر الأشقر الطبيعي حيث التأثير البصري محدث بانعكاس وانكسار الضوء من التسطح والتلوي الجزئي لسقيبة الشعرة مما يولد أشرطة مدموغة impression of banding.

XIV. داء الشعر الشبيه بالصوف Woolly Hair Disease:

يتظاهر هذا الاضطراب عند الولادة بشعر شاذ متجعد متراص عند الأفراد غير السود، ويسوء في فترة الطفولة ويتحسن في فترة البلوغ. يوجد شكل جسمي قاهر ملاحظ عند الولادة أو في فترة الرضاعة، يتألف من شعر هش متجعد بكثرة، ويوجد شكل جسمي متنحي يضم شعر فروة هش مبيض صغير القطر بوضوح، وشعر الجسم قصير شاحب. وهناك وحمة الشعر الصوفي، وهي شكل فرادي يصيب فقط القسم المحيطي من شعر الفروة، والشعر المصاب ناعم متجعد متراص وفاتح اللون وذو نمو ضعيف. قد يترافق مع الوحمة البشروية أو الصباغية في موقع آخر من الجسم أو مع عيوب عينية. مجهرياً: الأشعار المصابة بيضوية وتبدي التواءً 180 درجة على محورها.

XV. متلازمة الشعر الغير قابل للتمشيط (شعر الألياف الزجاجية) (Spun glass Hair):

يبدو الشعر أشقراً فضياً غير مرتباً وقد يتكسر بسبب الجهود المتكررة عديمة النفع في تصفيفه. الحالة على الأرجح وراثية جسمية قاهرة، وتلاحظ أولاً عادة في السنوات الأولى الثلاث من الحياة، وقد تتحسن عفوياً في فترة الطفولة. لا يصاب الحاجبان والرموش. يعتبر الانخفاض الطولاني longitudinal depression على طول سقيبة الشعرة مظهراً ثابتاً، ومعظم الجريبات الشعرية وسيقان الشعر مثلثة الزاوية (الشعر المثلثي القنيوي). يختلف شكل الشعر على امتداد طوله، مما يمنع الشعر من الاتجاه بشكل مسطح.

ـ الفصل 669 ـ
اضطرابات الأظافر
Disorders of the Nails

قد تكون الشذوذات الظفرية عند الأطفال تظاهرات لمرض جلدي معمم، أو لمرض جلدي موضع بالناحية حول الظفر أو لمرض جهازي أو لأدوية أو لرض أو لإنتانات جرثومية وفطرية موضعة. الشذوذات الظفرية شائعة أيضاً في اضطرابات خلقية محددة (الجدول 669-1).

الجدول (669-1) أمراض خلقية مترافقة مع عيوب ظفرية.

أظافر كبيرة: ثخن الأظافر الخلقي والضخامة الشقية ومتلازمة روبنشتاين -تيبي.
أظافر صغيرة أو غائبة: عسرات تنسج الوريقة الظاهرة ومتلازمة الظفر والرضفة وعسر التقرن الخلقي ونقص تنسج الأدمة البؤري ونقص تنسج الشعر والغضروف ومتلازمة Ellis- van Creveld ومتلازمة Larsen وانحلال البشرة الفقاعي والسلس الصباغي ومتلازمة روثموند توموسون ومتلازمة تورنر وآبرت وتثلث الصبغي 13 وتثلث الصبغي 18 والوترة المأبضية ومتلازمة Gorlin- Pindoborg وحذف الذراع الطويل للصبغي 21 والمتلازمة الأذنية الحنكية الإصبعية والجنين الكحولي والهيدانتوئين الجنيني وسحنة الجني واعتلال جلد النهايات معوي المنشأ وغياب الأظافر.
أخرى: سوء اصطفاف خلقي للأظافر الكبيرة للقدم وسقوط الأظافر الحثلي العائلي.

غياب الأظافر *Anonychia* هو غياب صفيحة الظفر وعادة نتيجة اضطراب خلقي أو رض، وقد يكون كموجودة معزولة أو قد يترافق مع تشوهات إصبعية. *تقعر الأظافر* *Koilonychia* هو تسطح وتقعر صفيحة الظفر مع فقدان الشكل الطبيعي محدثاً ظفراً شبيهاً بالملعقة. يحدث تقعر الظفر كشكل وراثي جسمي قاهر أو بالمشاركة مع فقر دم ناقص الصباغ ومتلازمة بلامر فنسون والهيموكروماتوز. تكون صفيحة الظفر رقيقة نسبياً خلال السنتين الأولتين من الحياة، وقد تأخذ شكل الملعقة فيما بعد عند الأطفال الطبيعيين.

الظفر الأبيض *Leukonychia* عبارة عن كثافة بيضاء في الصفيحة الظفرية قد تصيب كامل الصفيحة وقد تكون منقطة أو مخططة. تبقى الصفيحة الظفرية ملساء وغير متأذية. قد يكون الظفر الأبيض رضياً أو مترافقاً مع إنتانات مثل الجذام والتدرن والجلادات مثل الحزاز المسطح وداء داريه وخباثات مثل داء هودجكن وفقر الدم والتسمم بالزرنيخ (خطوط Mees). الظفر الأبيض في كل السطوح الظفرية عبارة عن اضطراب وراثي جسمي قاهر غير شائع وقد يترافق مع كيسات بشروية خلقية وحصيات كلوية وصمم. توجد أشرطة بيضاء مزدوجة متوازية لايتغير موقعها مع نمو الظفر وهكذا فهي تعكس تغيراً في سرير الظفر، وهي تترافق مع نقص ألبومين الدم وتدعى خطوط Muehrcke. عندما يكون القسم القريب من الظفر أبيضاً و20-50٪ من القسم البعيد من الظفر أحمراً أو وردياً أو بنياً تدعى الحالة أظافر شطر وشطر Half & Half Nails أو أظافر Lindsay، وأكثر ما تشاهد هذه الحالة عند مرضى الداء الكلوي لكن قد تحدث كمتغير طبيعي. تتميز الأظافر البيضاء لدى المصابين بالتشمع أو أظافر Terry بمظهر شبيه بأرضية الزجاج الأبيض لكامل أو للنهاية القريبة للظفر مع 1-2 ملم وردية طبيعية من القسم البعيد للظفر، وهذا يترافق مع نقص ألبومين الدم.

انحلال الأظافر *Onycholysis* يدل على افتراق الصفيحة الظفرية عن سرير الظفر البعيد. الأسباب الشائعة هي الرض والتعرض المزمن للرطوبة وفرط التعرق والمواد التجميلية والصداف والإنتان الفطري (انحلال الظفر البعيد) والتهاب الجلد التأتبي أو التماسي والبورفريا والأدوية (البليومايسين والفنكرستين والرتينوئيدات والإندوميثاسين والتورازين) والحساسية الضيائية المحدثة بدواء من طائفة التتراسيكلينات أو الكلورامفينيكول. *خطوط Beau* عبارة عن أخاديد معترضة في الصفيحة الظفرية وهي تمثل انقطاع مؤقت في تشكل الصفيحة الظفرية. تظهر الخطوط أولاً في الأسابيع القلائل بعد الحدثية المسببة لتوقف نمو الظفر. تظهر حافة معترضة مفردة عند الثنية الظفرية القريبة عند معظم الرضع بعمر 4-6 أسابيع وتأخذ طريقها بعيداً عند نمو الظفر، وقد يعكس هذا الخط تغيرات استقلابية بعد الولادة. في أعمار أخرى، خطوط Beau تدل عادة على رض دوري أو توقف نمو متقطع لقالب الظفر ثانوياً لمرض جهازي مثل الحصبة والنكاف وذات الرئة أو عوز الزنك.

قد تترافق التغيرات الظفرية مع أمراض أخرى متنوعة. تضم التغيرات الظفرية للصداف التنقط وانحلال الأظافر والتلون البني المصفر والتسمك. تضم التغيرات الظفرية في *الحزاز المسطح* حطاطات بنفسجية في الثنية الظفرية القريبة وسرير الظفر والظفر الأبيض وأحرف طولانية وترقق كامل الصفيحة الظفرية وتشكل *الظفرة Pterygium*، التي هي التصاق شاذ للقشيرة على صفيحة الظفر، أو في حال حدوث تأذي بؤري للصفيحة على سرير الظفر. قد يضم *داء رايتر* جساءة حمامية غير مؤلمة لقاعدة الثنية الظفرية وتوسفات نظيرة قرنية تحت الظفر وتسمك وتكثف وتشكل أحرف للصفيحة الظفرية. *الالتهاب الجلدي* الذي قد يصيب الثنيات الظفرية قد يؤدي إلى حثل وخشونة وتنقطات خشنة للأظافر. التغيرات الظفرية أكثر

شيوعاً في التهاب الجلد التأتبي منه في الأشكال الأخرى من التهابات الجلد التي تصيب اليدين. يتميز *داء داريه* بأشرطة بيضاء أو حمراء تمتد طولانياً عبر هليل الظفر Lunula. قد توجد ثلمة بشكل V مكان التقاء الشرط مع النهاية البعيدة للظفر. قد يحدث الظفر الأبيض الكامل أيضاً. صفوف معترضة من التنقطات الناعمة تميز الحاصة البقعية. في الحالات الشديدة قد يخشن كامل سطح الظفر. قد يكون لدى مرضى *التهاب جلد النهايات معوي المنشأ* أخاديد معترضة (خطوط Beau) وحثل ظفري نتيجة التهاب جلد ماحول الأظافر.

يتميز *حثل العشرين ظفراً Twenty-Nail Dystroply* بأحرف طولانية وهشاشة انطباعية وترقق وتثلم بعيد وتلون عاتم لكل الأظافر. لاتوجد أمراض جلدية أو جهازية مرافقة ولاعيوب أخرى في الوريقة الظاهرة. ترافقه أحياناً مع الحاصة البقعية أدى لاقتراح بعض المؤلفين بأن حثل العشرين ظفراً قد يعكس استجابة مناعية شاذة لقالب الظفر بينما الدراسات النسجية المرضية تفترض بأنه قد يكون تظاهرة للحزاز المسطح أو الالتهاب الأكزيمائي (الاسفنجي) لقالب الظفر. يحدث أيضاً كمظهر للبهق أو الصداف. يجب تمييز الاضطراب عن الإنتانات الفطرية والصداف والتغيرات الظفرية للحاصة البقعية والحثل الظفري الثانوي للأكزيما. نادراً ما تسبب الأكزيما والانتانات الفطرية تغيرات في جميع الأظافر بشكل متزامن. الاضطراب محدد لذاته ويزول فعلياً في فترة البلوغ.

التصبغ الأسود لكامل الصفيحة الظفرية أو الأشرطة الخطية من التصبغ (الظفر الميلانيني المخطط Melanonychia Striata) شائع عند الأشخاص السود (90٪) والآسيويين (10-20٪) لكنه غير مألوف عند البيض (<1٪). غالباً الصباغ ميلانين، وهو منتج من الخلايا الميلانية للوحمة الوصلية junctional nevus في قالب وسرير الظفر وليس له عقابيل. امتداد أو تغير التصبغ يجب أن يقيم بالخزعة بسبب إمكانية التحول الخبيث. الأصابع السود المزرقة أو المخضرة قد تعود لإنتان الزوائف خصوصاً بالمشاركة مع انحلال الأظافر أو الداحس الظفري المزمن. يحدث التلون نتيجة وجود الأنقاض debris تحت الظفر وصباغ الصديد الأزرق (البيوسيانيد) الناتج من المتعضيات الجرثومية.

غالباً ماتحدث *النزوف الشقية Splinter hemorrhage* عن رض بسيط نسبياً لكن قد تحدث أيضاً بالمشاركة مع التهاب الشغاف الجرثومي تحت الحاد والتهاب الأوعية والتهاب المفاصل الرثواني الشديد والقرحة الهضمية وارتفاع الضغط الشرياني والتهاب الكبب والكلية المزمن والتشمع والبثع وداء الشعرينات والتنشؤات الخبيثة والصداف.

يتميز *تبقرط الأظافر* (أظافر أبقراطية) بتورم القسم القاصي من الإصبع وزيادة الزاوية بين الصفيحة الظفرية والثنية الظفرية القريبة (زاوية Lovibond) لأكثر من 180 درجة وشعور اسفنجي عند الضغط للأسفل وبعيداً عن المفصل مابين السلامي بسبب زيادة النسيج الليفي الوعائي بين القالب والسلامية. الإمراضية غير معروفة، لكن وصف تغير استقلاب البروستاغلاندينات. تبقرط الظفر مشاهد بالمشاركة مع أمراض لأعضاء متعددة متضمنة الرئة والجهاز القلبي الوعائي والمعدي المعوي والكبد وعند الأشخاص الأصحاء مشاهد كموجودة مجهولة السبب idiopathic.

يتألف *تشوه عرة العادة Habit Tic Deformity* من انخفاض أسفل مركز الظفر مع أحرف أفقية عديدة تمتد عبر الظفر من ذلك الانخفاض. يصاب إبهام واحد أو الإبهامان عادة نتيجة الفرك المزمن ونكش الظفر بالإصبع المجاور.

يصنف الإنتان الفطري للأظافر إلى أربعة أنماط: *الفطار الظفري السطحي الأبيض* ويتظاهر بتلون أبيض منتشر أو مبقع لسطح أظافر القدم ويحدث بشكل رئيسي *بالفطور الشعروية Mentagrophytes* التي تغزو الصفيحة الظفرية. قد تكشط المتعضية من صفيحة الظفر بشفرة، وأفضل ماينجز العلاج بتطبيق آزول موضعي مضاد للفطور. *الفطار الظفري تحت الجزء القاصي للظفر* ويتظاهر ببؤر من انحلال ظفري تحت الصفيحة الظفرية البعيدة أو على طول الأخدود الظفري الجانبي، يتلوه تطور فرط تقرن وتلون بني مصفر. تمتد الحدثية بشكل قريب مؤدية إلى تسمك وتفتت وافتراق الصفيحة الظفرية عن سرير الظفر. *الفطور الشعروية الحمراء Rubrum* وأحياناً الذقنية *Mentagrophytes* هي الأكثر شيوعاً في أظافر القدم، ومرض أظافر اليد عائد دائماً تقريباً *للفطور الشعروية Rubrum* التي قد تترافق مع توسف سطحي للسطوح الأخمصية للقدمين، وغالباً ليد واحدة. هذه الفطارات الجلدية موجودة فعلياً في المنطقة الأكثر قرباً من سرير الظفر أو القسم البطني المجاور من سرير الظفر. العلاجات الموضعية لوحدها غير فعالة في معظم الحالات، لكن استئصال الظفر بالمشاركة مع المواد الموضعية المضادة للفطور قد يكون فعالاً. قد يكون Terbinafine أو Itraconazole (بسبب نصف عمريهما الطويل في الظفر) فعالان عندما يعطيان بشكل معالجة نبضية (الأسبوع الأول من كل شهر لفترة 3-4 أشهر). يفوق هذان المركبان الغريزوفولفين والكيتوكونازول. المخاطر المتعلقة أكثر بالسمية الكبدية، وتكاليف المعالجة الفموية يجب موازنتها بحرص مع فوائد المعالجة بالنسبة للحالة التي تسبب مشاكل تجميلية فقط.

يحدث الفطار الظفري الأبيض تحت الجزء الداني من الظفر عندما تدخل المتعضية، عموماً الفطور الشعروية *Rubrum* إلى الظفر عبر الثنية الظفرية القريبة مما يؤدي إلى أقسام بيضاء مصفرة تحت سطح الصفيحة الظفرية، لايصاب سطح الظفر. يحدث هذا الاضطراب بشكل حصري تقريباً في مرضى العوز المناعي، ويعتبر تظاهرة مميزة بوضوح للإيدز.

الفطار الظفري بالمبيضات يصيب كامل الصفيحة الظفرية لدى مرضى داء المبيضات الجلدي المخاطي ويشاهد أيضاً بشكل شائع في مرضى الإيدز. تدخل المتعضية التي هي عموماً المبيضات البيض من الجزء القاصي أو على طول الثنية الظفرية الجانبية حيث تصيب سريعاً كامل سماكة الصفيحة الظفرية مما يؤدي إلى تسمك وتفتت وتشوه الصفيحة الظفرية. قد تكون المعالجة الموضعية بآزول مضاد للفطور كافية لدى المرضى أسوياء المناعة لكن المعالجة الفموية بمضاد فطري تكون ضرورية لمعالجة المرضى المصابين بأعواز المناعة.

قد يكون *الالتهاب الداحسي* حاداً أو مزمناً وعادة ما يصيب ثنية ظفرية واحدة أو إثنتان على الأصابع.

يتظاهر الداحس الحاد Paronychia بشكل احمرار وحرارة ووذمة وإيلام للثنية الظفرية القريبة وغالباً نتيجة المكورات العنقودية أو العقدية الممرضة. تعتبر الغسولات الدافئة، والصادات الفموية مثل الكليندامايسين والأوكسيسيلين مع حمض الكلافولينيك فعالة عموماً، وقد يتطلب أحياناً الشق والتفجير. يحرض على تطور الداحس المزمن الغمر المديد للإصبع في الماء مثلما يحدث في عادة مص الإصبع أو الإبهام، والتعرض للمحاليل المخرشة ورض الثنية الظفرية أو أمراض متضمنة ظاهرة رينو وأمراض الغراء الوعائية أو الداء السكري. يتبع تورم الثنية الظفرية القريبة، افتراق الثنية الظفرية عن الصفيحة الظفرية المستبطنة، ومن ثم التقيح. المادة الأجنبية المنطمرة في أدمة الثنية الظفرية تصبح عشاً للالتهاب والإنتان بأنواع المبيضات أو الفلورا الجرثومية المختلطة. مشاركة الإنتباه للعوامل المؤهبة والتجفيف الشديد للأيدي متضمناً استخدام محلول Thymol 4٪ ومضاد فطري وجرثومي طويل الأمد وعوامل مضادة للالتهاب موضعية قد تكون ضرورية للمعالجة الناجحة للداحس الظفري المزمن. قد تتظاهر القرحة البدئية للسفلس أيضاً في الظفر كداحس غير مؤلم نسبياً.

تحدث الأظافر المنغرزة Ingrown Nails عندما تخرق الحافة الوحشية للظفر متضمنة الشويكات spicules المنفصلة عن صفيحة الظفر، النسيج الرخو للثنية الظفرية الوحشية. غالباً مايحدث احمرار ووذمة وألم في أصابع القدم الكبيرة الجانبية، وذلك بشكل حاد وقد تؤدي النوب المتكررة إلى تشكل نسيج حبيبومي. تضم العوامل المؤهبة انضغاط جانب من إصبع القدم بسبب الأحذية الضيقة خصوصاً إذا كانت الأصابع الكبيرة طويلة بشكل شاذ والثنيات الظفرية الجانبية بارزة وكذلك نتيجة قص الأظافر بشكل غير مناسب بطريقة منحنية أكثر من كونها مستقيمة. يضم التدبير الانتباه إلى القياس المناسب للأحذية والسماح للظفر بالنمو خارجاً لما بعد الحافة الحرة قبل قصه بشكل مستقيم وغسولات بالماء الدافىء وصادات فموية عند تطور التهاب نسيج خلوي للثنية الظفرية الجانبية، وفي الحالات الشديدة المتكررة قد يكون من الضروري تطبيق نترات الفضة إلى النسيج الحبيبومي أو اقتلاع الظفر أو استئصال الوجه الجانبي للظفر يتلوه استئصال القالب.

تضم *الأورام* في الناحية الداحسية الحبيبوم التقيحي والكيسات المخاطية والأعران تحت الظفرية والوحمات الوصلية. الورام الليفي حول الظفر، الذي يظهر خلال فترة الطفولة يجب أن يقترح تشخيص التصلب الحدبي.

متلازمة الظفر –الرضفة Nail- Patella Syndrome عبارة عن اضطراب جسمي قاهر، حيث يكون حجم الأظافر 30-50٪ من الحجم الطبيعي، وغالباً ذات هليلات Lunulas مثلثية أو هرمية الشكل. تصاب أظافر الإبهام دائماً مع أنه في بعض الحالات يصاب أو يفقد النصف الزندي للظفر فقط، وتكون الإصابة متقدمة بشكل أقل أذية من إصبع السبابة باتجاه الخنصر.

الرضفة أصغر من المألوف أيضاً، وقد يؤدي هذا الشذوذ إلى عدم ثبات الركبة.

قد توجد أيضاً نواتئ عظمية بارزة من الوجه الخلفي للعظام الحرقفية وفرط تمدد المفاصل ورخاوة الجلد وفرط التعرق وشذوذات كلوية.

شثن الأظافر (ثخن الأظافر) الخلقي (انظر الفصل 664).

متلازمة الظفر الأصفر Yellow Nail Syndrome تتظاهر بأظافر متثخنة بشكل واسع مصفرة بطيئة النمو وبدون هليلات. تصاب كل الأظافر في معظم الحالات. يضم المرض الجهازي المرافق توسع القصبات والتهاب القصبات المتكرر والكيلوس الصدري والوذمة الموضعة للأطراف والوجه. نقص تصريف اللمف، العائد لنقص تنسج الأوعية اللمفاوية من المعتقد بأنه يؤدي إلى تظاهرات هذه المتلازمة.

- الفصل 670 -
اضطرابات الأغشية المخاطية
Disorders of the Mucous Membranes

قد تصاب الأغشية المخاطية باضطرابات تطورية وإنتانية وأمراض جلدية حادة ومزمنة وحلادات وراثية، وأورام سليمة وخبيثة. بعض الأمراض المميزة والأكثر شيوعاً والنوعية للأغشية المخاطية موجودة في هذا الفصل.

I. التهاب الشفة Cheilitis:

التهاب الشفتين (التهاب الشفة) وزوايا الفم (التهاب الشفة الزاوي أو الصماغ Perleche) عائد غالباً للجفاف والتشقق ولعق الشفة المستمر، قد يؤدي فرط إفراز وسيلان اللعاب خصوصاً عند الأطفال المصابين بعيوب عصبية إلى تخريش مزمن. آفات السلاق الفموي قد تمتد أحياناً إلى زوايا الفم. يمكن تأمين الحماية بالتطبيقات المتواترة لمرهم لطيف مثل البترولاتوم (الوذلين). يجب علاج داء المبيضات بمضاد فطري مناسب ويجب علاج التهاب الجلد التماسي لجلد حول الفم بمستحضر موضعي كورتيكوستيروئيدي بسيط مع مطري.

II. بقع فورديس Fordyce Spots:

عبارة عن حطاطات بيضاء مصفرة دقيقة لاعرضية على الحافة القرمزية للشفاه والمخاطية الشدقية. قد توجد غدد زهمية هاجرة عند أشخاص أصحاء، ولاتتطلب علاجاً.

III. القيلة المخاطية Mucocele:

الكيسات الاحتباسية المخاطية عبارة عن حطاطات مزرقة متموجة متوترة غير مؤلمة، تقيس 2-10 مم، متوضعة على الشفاه واللسان والحنك أو المخاطية الشدقية. الانقطاعات الرضية لقناة الغدد اللعابية الصغيرة تؤدي إلى احتباس مخاطي للمفرزات المخاطية. وتدعى تلك الموجودة في أرضية الفم الضفيدعة Ranulas، وتحدث عندما تصاب أقنية الغدد اللعابية تحت الفك أو تحت اللسان. التغيرات في الحجم مألوفة، وقد تختفي الآفات بشكل مؤقت بعد التمزق الرضي. يمنع النكس باستئصال القيلة المخاطية.

IV. التهاب الفم القلاعي:
Aphthous Stomatitis (Canker Sores):

تقرحات مؤلمة مفردة أو متعددة تحدث في المخاطية الشفوية والشدقية واللسانية وفي المخاطية تحت اللسانية والحنكية واللثوية. قد تتظاهر الآفات مبدئياً بشكل حطاطات حمامية جاسئة تتآكل لتشكل تقرحات نخرية محددة بوضوح مع نتحة رمادية ليفينية وهالة حمامية. القرحات القلاعية البسيطة ذات قطر 2-10 ملمتراً وتشفى عفوياً خلال فترة 7-10 أيام. القرحات القلاعية الكبيرة ذات قطر أكبر من 10ملمتراً وتحتاج فترة 10-30 يوماً للشفاء. النمط الثالث من التقرح هو حلئي الشكل بالمظهر ويأتي بشكل آفات تقيس 1-2 ملم متوضعة بشكل مجموعات قليلة أو عديدة تميل للالتحام إلى لويحات تشفى خلال فترة 7-10 أيام. توجد قصة عائلية إيجابية عند حوالي ثلث المرضى المصابين بالتهاب الفم القلاعي المتكرر.

من المرجح أن سببية التهاب الفم القلاعي متعددة العوامل، وتمثل الحالة على الأرجح تظاهرة فموية للعديد من الحالات. تغير التنظيم الموضعي للنظام المناعي المتواسط بالخلية وبعد تفعيل وتراكم الخلايا التائية السامة للخلايا قد يساهمان في تحطم المخاطية الموضعي. تضم العوامل المؤهبة الرض والشدة العاطفية ونقص مستويات حديد أوفيرتين المصل وعوز VIT B12 أو الفولات وسوء الامتصاص بالمشاركة مع الداء الزلاقي أو داء كرون والطمث المترافق مع انخفاض مستوى البروجسترونات في الطور اللوتيئني، والحساسية المفرطة للغذاء والارتكاسات الدوائية الأرجية أو السمية. ومن الخطأ الشائع اعتبار التهاب الفم القلاعي تظاهرة لإنتان فيروس الحلأ البسيط. تبقى إنتانات الحلأ المتكررة موضعة في الشفاه، ونادراً ماتعبر الوصل الجلدي المخاطي، وإصابة المخاطية الفموية تحدث فقط في الإنتانات البدئية.

علاج التهاب الفم القلاعي تلطيفي. استعمال غسولات فموية بغلوكونات الكلورهيكسدين المائي 0.2٪ يساعد في العناية بصحة الفم. تخفيف الألم، خصوصاً قبل تناول الطعام يمكن تحقيقه باستعمال مخدرات موضعية مثل الليدوكائين اللزج (كزايلوكائين) أو غسول فموي بمحلول الكسير دي فينهيدرامين أو الليدوكائين اللزج أو 0.5٪ دي كلونين هيدروكلورايد. قد يساعد الكورتيكوستيروئيد الموضعي 0.1٪ في عامل ملصق بالمخاطية (1٪ تريامسينولون في Orabase) في إنقاص الالتهاب. قد يسرع الغسول الفموي بالتراسكلين الموضعي الشفاء. في الحالات الشديدة المدنفة، قد يفيد العلاج الجهازي بالكورتيكوستيروئيد أو الكولشسين أو الدابسون.

V. متلازمة Cowden (متلازمة الهامارتوم المتعدد):
Cowden Syndrome (Multiple Hamartoma Syndrome)

حالة وراثية جسمية قاهرة تتظاهر عادة أثناء العقد الثاني أو الثالث بحطاطات ملساء وردية أو مبيضة متوضعة في المخاطية

الحنكية واللثوية والشدقية والشفوية. قد تلتحم تلك الأورام الليفية السليمة لتعطي مظهر الحجر المرصوف. تتطور حطاطات عديدة بلون اللحم أيضاً في الوجه خصوصاً حول الفم والأنف والأذنين وغالباً هي أورام الأغمدة الخارجية لجذور الأشعار Trichilemmomas وهي عبارة عن أورام سليمة للأجربة الشعرية. قد تضم الموجودات المرافقة حطاطات تقرنية بالنهايات وسلعة درقية وبوليبات معوية معدية وعقد ليفية كيسية بالثدي وكارسينوما الثدي أو الدرق.

VI. لآلىء ابشتاين (الكيسات اللثوية عند الولدان):
Epstein Pearls (Gingival Cysts of the Newborn):

عبارة عن كيسات بيضاء حاوية للقرنين في المخاطية الحنكية أو السنخية عند حوالي 80٪ من الولدان، لاتسبب أعراضاً وتزول عموماً خلال أسابيع قلائل.

VII. اللسان الجغرافي (التهاب اللسان الهاجر السليم):
Geographic Tongue (Benign Migrotory Glossitis)

يتألف من لويحات حمراء ملساء محددة بوضوح غير منتظمة مفردة أو متعددة، متوضعة على ظهر اللسان ومحددة بضمور عابر للحليمات خيطية الشكل وظهارة السطح وغالباً مع هوامش رمادية مرتفعة مؤلفة من حليمات خيطية الشكل متداخلة مزدادة بالسماكة. أحياناً تكون هناك أعراض حرق خفيف أو تخريش والتي تكون أحياناً مزعجة. البدء سريع، وقد يتغير النموذج خلال ساعات لأيام. يترافق اللسان الجغرافي مع اللسان الصفني في 50٪ تقريباً من المرضى. لدى بعض المرضى تأتب، ويشعر البعض بتفاقم الحالة بالشدة أو الأطعمة الحارة أو الغنية بالتوابل ويكون بعضهم مصاب بفقر الدم أو الداء السكري، أو داء رايتر أو التهاب الجلد الزهمي أو الصداف البثري، قد يكون اللسان الجغرافي تظاهرة فموية للصداف البثري. لايوجد علاج غير التطمين.

VIII. اللسان الصفني (المتشقق):
Scrotal (Fissured) Tongue:

لدى حوالي 1٪ من الرضع و2.5٪ من الأطفال عدة ثنيات مع أخاديد عميقة على سطح ظهر اللسان، تمنح هذه الأخاديد والثنيات مظهراً متجعداً أو مثل الحصى المرصوف. بعض الحالات خلقية محدثة بالتحام غير تام لنصفي اللسان، ويتطور البعض الآخر بالمشاركة مع الإنتان والرض وسوء التغذية أو نقص مستويات فيتامين A. العديد من المرضى لديهم لسان جغرافي أيضاً. قد تحتبس جزيئات وبقايا الطعام في الشقوق ومنه التهيج والالتهاب ورائحة النفس الكريهة. من المنصوح به تنظيف دقيق بغسولات فموية وتفريش الأسنان بفرشاة ناعمة.

IX. اللسان المشعر الأسود Black Hairy Tongue:

عبارة عن غطاء أسود على ظهر اللسان محدث بفرط تنسج وتطاول الحليمات خيطية الشكل، وإن فرط نمو الجراثيم والفطور المولدة للصباغ، وبقايا الصباغ المحتبسة التي تدمص إلى اللويحة الجرثومية والقرنين المتقشر قد يساهم في إعطاء اللون الغامق. غالباً ماتبدأ التغيرات خلفياً وتمتد أمامياً على ظهر اللسان. أكثر ماتشاهد الحالة عند البالغين، لكن قد توجد أيضاً أثناء فترة اليفع. يعتبر سوء العناية الصحية بالفم وفرط النمو الجرثومي والمعالجة بصادات جهازية مثل التتراسيكلين (الذي يحرض نمو سلالات *المبيضات*) والتدخين من العوامل المؤهبة. تحسين العناية بالفم وتنظيف الأسنان بفرشاة ناعمة من ضروريات المعالجة. وربما يمكن إنقاص فرط التنسج خيطي الشكل بتطبيق موضعي لحالات القرنين مثل حمض Trichloroacetic واليوريا والبودوفيللين.

X. الطلاوة المشعرة الفموية Oral Hairy Leukoplakia:

تحدث عند 25٪ من مرضى الإيدز، لكنها نادرة عند الأطفال بشكل عام، تأتي بشكل سماكة بيضاء لاعرضية غالباً مع بروز الثنيات البطنية الطبيعية للحواف الجانبية للسان. المخاطية بيضاء ومتسمكة بشكل غير منتظم، لكنها تبقى ملساء. قد يحدث الانتشار أحياناً إلى سطح اللسان البطني وأرضية الفم والسويقات اللوزية والبلعوم. يبدو أن الحالة عائدة لفيروس ابشتاين بار الموجود في الطبقة الأعلى من الظهارة المتأذية. ليس للويحات احتمال الخباثة.

يحدث الاضطراب بشكل مسيطر عند المرضى المصابين بـ HIV لكن قد يوجد أيضاً عند الأشخاص المثبطين مناعياً لأسباب أخرى مثل زرع الأعضاء أو اللوكيميا والعلاج الكيماوي. الحالة لاعرضية عموماً ولاتتطلب معالجة. قد يسرع زوال اللويحات مضاد فيروسي مثل الاسيكلوفير أو تطبيق موضعي لحمض الفيتامين A 0.1٪ مرتين في اليوم.

XI. التهاب اللثة لفنسان (التهاب اللثة التقرحي النخري الحاد، التهاب اللثة المغزلي اللولبي، فم الخندق):
Vincent Gingivitis (Acute Necrotizing Ulcerative Gingivitis, Fusospirochetal Gingivitis, Trench Mouth):

يأتي هذا الاضطراب بتقرح مخرَّم ونخر ونزف الحليمات مابين الأسنان، غشاء كاذب أبيض رمادي قد يغطي التقرحات. قد تنتشر الآفات لتصيب المخاطية الشدقية والشفاه واللسان واللوزات والبلعوم وقد تترافق مع ألم أسنان وسوء الذوق وحمى منخفضة الدرجة واعتلال عقدي لمفاوي. أكثر مايأتي خلال العقد الثاني أو الثالث،

خصوصاً في حال سوء العناية الصحية بالأسنان والبشع والبلاغرا. من المفترض بأن الترافق التآزري بين المتعضيات المغزلية اللولبية (Fusobacterium nucleatum) وبوريليا فنسان يساهم في الإمراضية. التهاب الفم الغنغري Noma هو شكل شديد من التهاب الفم الغنغري المغزلي اللولبي، يأتي بشكل رئيسي عند الأطفال سيئي التغذية بعمر 2-5 سنة، الذين كان لديهم مرض سابق مثل الحصبة أو الحمى القرمزية أو التدرن أو الخباثة أو العوز المناعي. يتظاهر بشكل حطاطة جاسئة حمراء مؤلمة على الحافة السنخية يتلوها تقرح وتخرب غانغريني مشوه لنسج الناحية الفموية الأنفية. قد تصيب الحدثية أيضاً الفروة والعنق والكتفين والعجان والفرج. التهاب الفم الغنغري الوليدي يأتي في الشهر الأول من الحياة بآفات غانغرينية للشفاه والأنف والفم والشرج. الرضع المصابون صغار نسبة لسن الحمل عادة، مع سوء تغذية وخداج، وغالباً مرضى خصوصاً بخمج الزوائف الزنجارية. تتألف العناية من دعم تغذوي وتنضير محافظ للنسج الرخوة المتنخرة وصادات واسعة الطيف تجريبية مثل البنسلين والميترونيدازول وفي حال التهاب الفم الغنغري الوليدي، صادات مضادة للزوائف.

ـ الفصل 671 ـ
الإنتانات الجرثومية الجلدية
Cutaneous Bacterial Infections

الشكاوى أو الموجودات الجلدية ملاحظة عند 20-30٪ من الأطفال الذين يراجعون العيادات العامة السريرية. الإنتان الجلدي الجرثومي هو التشخيص المفرد الأكثر شيوعاً عند الأطفال، حيث يمثل 17٪ من كل الزيارات السريرية. القوباء هو الانتان الجلدي الجرثومي الأكثر شيوعاً عند الأطفال حيث يمثل حوالي 10٪ من كل المشاكل الجلدية.

❖ **القوباء IMPETIGO**: (انظر الفصلين 182 و184).

I. التظاهرات السريرية:

A. القوباء اللافقاعية Nonbullous Impetigo: يوجد شكلان كلاسيكيان للقوباء: الفقاعية واللافقاعية. تمثل القوباء اللافقاعية أكثر من 70٪ من الحالات. تبدأ الآفات نموذجياً في جلد الوجه أو الأطراف المرضوض. الآفات الأكثر شيوعاً التي تسبق حدوث القوباء اللافقاعية تضم لدغات الحشرات والسحجات والتمزقات والحماق والجرب والقمال والحروق. يتشكل مبدئياً حويصل أو بثرة دقيقة (شكل 671-1A) يتطور بسرعة إلى لويحة متجلبة بلون العسل تقيس أقل من 2سم قطراً (شكل 671- 1B). قد ينتشر الإنتان لأجزاء أخرى من الجسم عبر الأصابع أو الملابس أو الأدوات. تترافق الآفات مع ألم قليل أو بدونه وحمامى محيطية والأعراض البنيوية غائبة عموماً. تحدث الحكة أحياناً، والاعتلال الغدي adenopathy الناحي موجود في 90٪ من الحالات، وكثرة البيض موجودة في حوالي 50٪ من المرضى. بدون معالجة تزول معظم الآفات عفوياً بدون تندب خلال فترة أسبوعين. يضم التشخيص التفريقي للقوباء اللافقاعية الإنتانات الفيروسية (الحلأ البسيط والحماق المنطقي) والفطرية (سعفة الجسد والشهدة Kerion) والطفيلية (الجرب وقمال الرأس)، وكل هذه الأمراض قد تحدث فيها القوباء.

العنقوديات المذهبة هي المتعضية المسيطرة للقوباء اللافقاعية في الولايات المتحدة والمكورات العقدية الحالة للدم β مجموعة A(GABHS) متهمة في تطور بعض الآفات. تنتشر المكورات العنقودية عموماً من الأنف إلى الجلد الطبيعي، وثم تصيب الجلد بالإنتان، بالمقارنة، يصبح الجلد مستعمراً بالـ GABHS قبل 10 أيام من تطور القوباء، ثم تستعمر GABHS البلعوم الأنفي بعد 2-3 أسابيع من ظهور آفات القوباء. يعمل الجلد كمصدر لاكتساب GABHS في السبيل التنفسي وكمصدر أساسي محتمل لانتشار القوباء. آفات القوباء اللافقاعية التي تحوي المكورات العنقودية بالزرع لايمكن تمييزها سريرياً عن تلك التي تحوي الـ GABHS بالزرع. بينما يمكن زرع العنقوديات المذهبة من آفات القوباء عند الأطفال بكل الأعمار، إلا أن الـ GABHS أكثر ماتزرع من أطفال بعمر ما قبل سن المدرسة وهي غير مألوفة قبل عمر السنتين، باستثناء المناطق الموبوءة. أنماط المكورات العنقودية التي تسبب القوباء اللافقاعية متنوعة، لكنها ليست عموماً من المجموعة الأكالة 2 (phage2 group)، وهي المجموعة المترافقة مع متلازمات الجلد المسموط والصدمة السمية. عدة أنماط مصلية لـ GABHS والمصطلح على تسميتها سلالات القوباء، موجودة بشكل أكثر تواتراً في آفات القوباء اللافقاعية ومختلفة عن الأنماط المسببة لالتهاب البلعوم.

B. القوباء الفقاعية Bullous Impetigo: هو إنتان الرضع والأطفال الصغار الرئيسي. القوباء الفقاعية محدثة دائماً بالعنقوديات المذهبة (إيجابية الكوأغولاز) وحوالي 80٪ من المجموعة الأكالة 2 والتي من بينها حوالي 60٪ عائد للنمط 71، ومعظم الباقي تابع للأنماط 3A و 3B و 3C و 55. تتطور

فقاعات رخوة شفافة بشكل شائع في جلد الوجه والإليتين والجذع والعجان والأطراف، ويمكن للقوباء الفقاعية الوليدية أن تبدأ في منطقة الحفاض. يحدث تمزق الفقاعات بسهولة، تاركة حلقة ضيقة من التوسفات عند حافة تآكل erosion ضحل رطب. وتغيب عموماً الحمامى المحيطة بها والاعتلال الغدي الناحي. بخلاف القوباء اللافقاعية، تعتبر آفات القوباء الفقاعية تظاهرة من متلازمة الجلد المسموط الموضع بالعنقوديات وتتطور على جلد سليم.

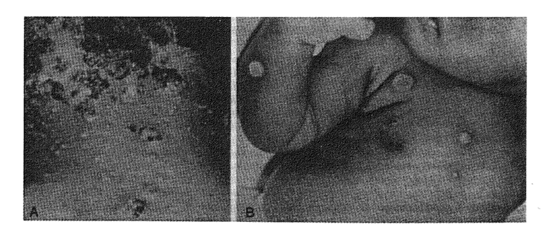
II. التشخيص:

زرع السائل من النفاطة السليمة أو اللويحة الرطبة يجب أن يمنح العامل المسبب، وعندما يبدو المريض بحالة سيئة، من الواجب إجراء زروعات دم. بالفحص النسجي المرضي، تبدي آفات القوباء الفقاعية تشكلاً حويصلياً في المنطقة تحت القرنية أو الحبيبية وعدلات، وأحياناً خلايا منحلة الأشواك acantholytic cells ضمن النفاطة، وداء اسفنجي ووذمة الأدمة الحليمية ورشاحة مختلطة من اللمفاويات والعدلات حول الأوعية الدموية للضفيرة السطحية. إذا لم يكن بالإمكان زرع المكورات العنقودية من الفقاعة، أو بشكل أقل شيوعاً رؤيتها بتلوين غرام، فإنه قد يصعب تمييز القوباء الفقاعية عن الفقاع المتوسف Pemphigus Foliceous أو الجلاد البشري تحت القرني، وذلك حتى بالفحص النسجي المرضي. للقوباء اللافقاعية مظاهر نسجية مرضية مشابهة للمتنوع الفقاعي باستثناء أن تشكل النفاطات قليل.

التشخيص التفريقي للقوباء الفقاعية عند الولدان يضم انحلال البشرة الفقاعي وكثرة الخلايا البدينة الفقاعي والإنتان الحلئي ومتلازمة الجلد المسموط الباكرة. عند الأطفال الأكبر يجب الأخذ بعين الاعتبار التهاب الجلد التماسي الأرجي والحروق والحمامى عديدة الأشكال والجلاد الفقاعي المزمن عند الأطفال والفقاع والفقاعاني الفقاعي، خصوصاً عند عدم الاستجابة للعلاج.

III. الاختلاطات:

اختلاطات نادرة لكن محتملة للقوباء الفقاعية واللافقاعية تضم ذات العظم والنقي والتهاب المفاصل الخمجي وذات الرئة وخمج الدم ونتائج زرع الدم الإيجابية تكون نادرة. التهاب النسيج الخلوي مسجل في حوالي 10٪ من مرضى القوباء اللافقاعية لكن نادراً مايتلو الشكل الفقاعي. التهاب الأوعية اللمفاوية والتهاب الغدد اللمفية التقيحي والصداف النقطي والحمى القرمزية تتلو أحياناً داء العقديات. لايوجد علاقة بين عدد الآفات والإصابة السريرية للأوعية اللمفاوية أو تطور التهاب نسيج خلوي بالمشاركة مع القوباء بالعقديات.



الشكل (671-1)A. آفات متعددة متجلبة ونازة للقوباء بالمكورات العقدية. B. نفاطات متعددة متوترة ورخوة للقوباء الفقاعية على جذع وذراع الرضيع.

الإنتان بسلالات GABHS الملهبة للكلية Nephritogenic قد يؤدي إلى التهاب كبب وكلية حاد تالي للعقديات (فصل 519-1) لايختلف النموذج السريري لآفات القوباء المؤدية لالتهاب الكبب والكلية التالي للعقديات عن غير المؤدية لذلك. المجموعة العمرية الأكثر تأثراً هي أطفال سن المدرسة 3-7سنة. تتراوح الفترة الكامنة من بدء القوباء إلى تطور التهاب الكبب والكلية التالي للعقديات بين 18-21 يوماً، أي أطول من الفترة الكامنة بعد التهاب البلعوم (10أيام). يحدث التهاب الكبب والكلية التالي للعقديات وبائياً، إما بعد الإنتان الجلدي أو البلعومي. القوباء المترافقة بالأوبئة محدثة بمجموعات 2:M و 49 و 53 و 55 و 56 و 57 و 60. سلالات الـ GABHS المترافقة مع القوباء المستوطنة في الولايات المتحدة ذات احتمال قليل أو معدوم بأن تكون ملهبة للكلية. لاتحدث الحمى الرثوية الحادة نتيجة القوباء.

IV. المعالجة:

المعالجة الموضعية أو الجهازية بالصادات تفوق العلاج الواهم Placebo أو التطهير بصابون الهكساكلوروفين 3٪. أكثر من ذلك، التطهير بصابون الهكساكلوروفين 3٪ يضيف فائدة قليلة أو لايضيف على الصادات الجهازية. إن الـ Mupirocin مرهم قاتل للجراثيم بالتثبيط العكوس لـ Isoleucyl- Transfer RNA Synthetase الجرثومي. تطبيق المرهم ثلاث مرات يومياً لفترة 7-10 أيام يعادل أو يفوق في الفعالية، مع آثار جانبية أقل، إعطاء إريترومايسين سوكسينات فموياً 30-50مغ/كغ/24 ساعة لفترة 7-10أيام. تم تسجيل حالات نادرة للمقاومة الجرثومية لـ Mupirocin، لكن معظم المرضى عولجوا بشكل غير منتظم، أو وقائياً لفترة أكثر من أسبوعين.

يجب وصف صادات جهازية مقاومة للبيتالاكتاماز فموياً في حال الإصابة المنتشرة، وعند وجود الآفات قرب الفم، حيث قد يكون الدواء الموضعي قابلاً للعق، وفي حالات وجود دلالة على إصابة عميقة متضمنة التهاب النسيج الخلوي وداء الدمامل وتشكل خراجة والتهاب الغدد اللمفية التقيحي. في المناطق التي ليس فيها نسبة وقوع عالية لمقاومة العنقوديات المذهبة للاريترومايسين، يكون العلاج الفموي المختار هو إريترومايسين إيتيل سوكسينات (40 ملغ/24 ساعة مقسمة على 3-4 جرعات يومياً لفترة 7أيام) أو اريترومايسين استولات (30ملغ /كغ/24 ساعة مقسمة على 3-4 جرعات يومياً). وفي حال انتشار المقاومة للاريترومايسين في المجتمع، الصاد البديل الفموي الفعال لعلاج القوباء هو ديكلوكساسيلين أو أموكسيسلين مع كلافولنيك أسيد أوكليندامايسين أو سيفالوسبورين مثل سيفالكسين أوسيفاكلور أوسيفادروكسيل أو سيفبروزيل أوسيفبودوكسيم. يوجه العلاج المختار من بين كل تلك الأدوية اعتماداً على مفاهيم الكلفة والتوفر المحلي والمطاوعة للدواء. قد تفضل الماكروليدات أزيترومايسين أو كلاريترومايسين بشكل مبدئي في حالات عدم تحمل الأريترومايسين، لكنها لاتمنح معدلات شفاء تفوق المشاهدة مع الاريترومايسين. لاتوجد دلالة بأن كورس علاجي لمدة 10أيام يفوق كورس 7أيام. في حال عدم تحقيق استجابة سريرية كافية خلال 7أيام، يجب إجراء زرع بعد أخذ مسحة من أسفل الآفة المتجلبة. في حال اكتشاف متعضية مقاومة، يجب إعطاء الصاد المناسب لفترة 7أيام إضافية.

❖ إنتانات النسيج تحت الجلد:
Subcutaneous Tissue Infections:

المحدد الرئيسي لإنتان النسيج الرخو تحت الجلد هو كونه لانخري أو نخري، حيث يستجيب الأول للصادات وحدها، بينما الأخير يتطلب استئصالاً جراحياً سريعاً لكل النسج الميتة بالإضافة للصادات. إنتانات النسيج الرخو النخرية عبارة عن حالات مهددة للحياة متميزة بتخرب نسجي موضعي متقدم بسرعة وسمية جهازية. النخر النسجي يميزها عن التهاب النسيج الخلوي cellulitis ففي التهاب النسيج الخلوي تتطور عملية التهابية إنتانية في النسيج تحت الجلد، لكن دون تخريبه. تتميز إنتانات النسيج الرخو النخرية نموذجياً بندرة العلامات الجلدية الباكرة والمتعلقة بسرعة ودرجة تخرب النسيج تحت الجلد.

I. التهاب النسيج الخلوي Cellulitis:

يتميز بالتهاب النسيج الخلوي بإنتان والتهاب النسيج الضام الرخو مع إصابة محددة في الأدمة وتعف نسبياً عن البشرة. إن التشقق الجلدي العائد لرض سابق أو جراحة أو آفة جلدية مستبطنة يؤهب لالتهاب نسيج خلوي. التهاب النسيج الخلوي أكثر شيوعاً عند الأشخاص المصابين بالركودة اللمفاوية أو الداء السكري والتثبيط المناعي.

A. **السببية:** *المكورات العقدية المقيحة* والعنقوديات المذهبة هي العوامل المسببة الأكثر شيوعاً. أحياناً: المكورات العقدية الرئوية مجموعة G أو العقدية C، وعند الولدان المكورات العقدية مجموعة B ونادراً الإشيريشياكولي هي المتعضيات المسببة. عند المرضى المصابين بالتثبيط المناعي أو الداء السكري، قد توجد عدة عوامل ممرضة جرثومية أو فطرية أخرى، وبشكل ملحوظ *الزوائف الزنجارية* و *Aeromonas Hydrophila* وأحياناً مجموعات الباكتريا المعوية الأخرى *وسلالات الليجونيلا* و العفنات Mucorales خصوصاً *سلالة Rhizopus*

و *Mucor* و *Absidia* والمستخفية المحدثة *Cryptococcus Neoformans*. الأطفال المصابون بالمتلازمة النفروزية الناكسة قد يطورون التهاب نسيج خلوي عائد *للإشريشيا كولي*. عند الأطفال بعمر 3 أشهر إلى 3–5 سنوات، *المستدمية النزلية* نمط b سبب هام لالتهاب النسيج الخلوي في الوجه، لكن تناقص حدوثه بشكل هام بعد استعمال لقاح المستدمية النزلية نمط b.

B. **التظاهرات السريرية:** يأتي التهاب النسيج الخلوي سريرياً كمنطقة من وذمة حمامية دافئة ومضض، تميل الهوامش الجانبية لأن تكون غير مميزة بسبب أن الحدثية عميقة في الجلد مصيبة بشكل رئيسي النسيج تحت الجلد بالإضافة إلى الأدمة. تطبيق الضغط عليها قد يحدث انطباعاً. على الرغم من عدم إمكانية تمييزه بشكل مؤكد عند أي مريض، إلا أن التهاب النسيج الخلوي *بالعنقوديات المذهبة* يميل لكونه أكثر توضعاً مع احتمال التقيح، بينما الإنتانات العائدة *للعقديات المقيحة* تميل للانتشار بسرعة أكبر وقد تترافق مع التهاب الأوعية اللمفاوية. من الشائع حدوث الاعتلال الغدي الناحي، والعلامات والأعراض البنيوية مثل الحمى والقشعريرة والدعث. تضم اختلاطات التهاب النسيج الخلوي خراجة تحت الجلد، وذات العظم والنقي، والتهاب المفاصل الخمجي، والتهاب الوريد الخثري وتجرثم الدم، والتهاب اللفافة النخري. يمكن أن يحدث التهاب أوعية لمفاوية أو التهاب كبب وكلية تالي للإنتان *بالعقديات المقيحة*.

C. **التشخيص:** الرشافات من موقع الالتهاب والخزعة الجلدية وزروعات الدم تسمح بتحديد المتعضية المسببة في حوالي 25٪ من حالات التهاب النسيج الخلوي. تعرف المتعضية المسببة في ثلث الحالات تقريباً، عندما يكون موقع التهاب النسيج الخلوي ظاهراً مثل سحجة أو تقرح. الرشافة المأخوذة من منطقة الالتهاب الأعظمي تسمح بالتعرف على المتعضية المسببة أكثر من الرشافة المأخوذة من الحافة. ينجم عدم النجاح في عزل المتعضية بشكل رئيسي عن العدد القليل للمتعضيات الموجودة ضمن الآفة.

D. **المعالجة:** يجب أن يوجه العلاج التجريبي لالتهاب النسيج الخلوي حسب قصة المرض وتوضع ونموذج التهاب النسيج الخلوي وعمر والحالة المناعية للمريض. التهاب النسيج الخلوي عند الولدان يجب أن يوجه نحو خطة عمل كاملة لتقييم الخمج، ثم البدء بالعلاج التجريبي وريدياً بالصادات المضادة للعنقوديات المقاومة للبيتالاكتاماز مثل الميتسلين مع الأمينوغليكوزيد مثل جنتامايسين أو سيفالورسبورين مثل سيفوتاكسيم. علاج التهاب النسيج الخلوي عند الرضيع أو الطفل الأصغر من 5سنوات يجب أن يغطي *العقديات المقيحة والعنقوديات المذهبة* بالإضافة إلى *المستدمية النزلية* نمط b *والعقديات الرئوية*. يجب أن يضم التقييم زرع دم، وإذا كان الرضيع أصغر من سنة واحدة، أو وجدت علامات سمية جهازية، أو عند عدم إنجاز تام لفحص مناسب، من الواجب إجراء بزل قطني. في معظم حالات التهاب النسيج الخلوي للأطراف، بغض النظر عن العمر، يكون السبب العنقوديات المذهبة والعقديات المقيحة، وتجرثم الدم غير شائع. بالرغم من ذلك، يجب إجراء زروعات دم عند توقع الخمج. في حال عدم وجود الحمى أو الاعتلال الغدي اللمفاوي أو العلامات البنيوية الأخرى (تعداد كريات الدم البيضاء أقل من 15000) يمكن البدء بعلاج التهاب النسيج الخلوي للأطراف فموياً على أساس مريض خارجي بالبنسلين المضاد للبنسليناز مثل ديكلوكساسيلين أو كلوكساسيلين أو سيفالورسبورين جل أول مثل سيفالكسين. في حال عدم ملاحظة التحسن، أو حصل ترقي هام للمرض خلال 24–48 ساعة الأولى من العلاج، من الضروري إعطاء معالجة خلالية. في حال وجود حمى واعتلال غدي لمفاوي أو علامات بنيوية، من الواجب البدء بالمعالجة الخلالية. يعتبر الأوكساسيلين أو النافسلين فعالين في معظم الحالات، وفي حال وجود سمية جهازية هامة يجب اعتبار إضافة البنسلين أو الكليندامايسين. عند حدوث تراجع هام في الوذمة الحمامية الدافئة والحمى، يمكن إتمام كورس علاجي لمدة 10أيام على أساس مريض خارجي. عدم تحريك ورفع الطرف المصاب، خصوصاً باكراً في سير العلاج، قد يساعد في إنقاص التوذم والألم.

II. التهاب اللفافة النخري Necrotizing Fascitis:

هو إنتان النسيج تحت الجلد في الطبقة العميقة من اللفافة السطحية، لكنه يعف بشكل واسع عن إصابة البشرة واللفافة العميقة والعضلة المجاورة.

A. **السببية:** تمتلك متعضيات قليلة نسبياً الفوعة الكافية لإحداث التهاب اللفافة النخري عندما تعمل لوحدها. تسبب العقديات المقيحة الإنتانات الصاعقة أكثر والمترافقة مع متلازمة الصدمة السمية، وتسبب أيضاً معدل عال من الوفيات (انظر أيضاً الفصل 184). قد يحدث التهاب اللفافة النخري بالمكورات العقدية في غياب متلازمة الصدمة السمية ونادراً مايكون مميتاً، لكن قد يترافق مع مراضة جوهرية. قد يحدث التهاب اللفافة النخري أحياناً بالعنقوديات المذهبة والمطثيات الحاطمة والمطثيات

Septicum و P.aeruginosa. وأنواع الضمة Vibrio خاصة V.vulnificus والفطور من رتبة العفنات خصوصاً سلالة Rhizopus و Mucor و Absidia، ويسببه في حالات نادرة المكورات العقدية عدا المجموعة A مثل المجموعة B أو C أو F أو G والعقديات الرئوية والمستدمية النزلية نمط b. قد يكون التهاب اللفافة النخري إنتاناً متعدد الميكروبات. في معظم الحالات، مزيج من الجراثيم اللاهوائية والهوائية أو الاختيارية يعمل معاً لإحداث نخر نسجي. الباكتريا الهوائية أو الاختيارية الأكثر شيوعاً هي مجموعات عديدة من المكورات العقدية الحالة للدم أو غير الحالة عدا المجموعة A والعنقوديات المذهبة والاشريشياكولي وسلالات الباكتريا المعوية وسلالات الزوائف. اللاهوائيات الموجودة مشابهة للموجودة في الخراجات تحت الجلد. سلالات العصوانيات Bacteroides و Porphyromonas و Peptostreptococcus و Peptococcus و Prevotella والمطثيات وأنواع الجراثيم المغزلية Fusobacterium. الإنتانات العائدة لأي متعضية مفردة أو الناتجة عن مشاركة عدة متعضيات لايمكن تمييزها سريرياً عن بعضها البعض، لكن تطور فرقعة crepitance يشير لسلالات المطثيات أو العصيات سلبية الغرام مثل *الإشريشياكولي والمتقلبات* و *Aeromonas*.

B. **الوبائيات**: قد يحدث التهاب اللفافة النخري في أي مكان من الجسم، ولكن التوضعات الأكثر شيوعاً هي الأطراف والبطن والناحية العجانية. الحالات المؤهبة الشائعة عند الولدان هي التهاب السرة والتهاب الحشفة بعد الختان. نسبة حدوث التهاب اللفافة النخري أعظمية عند المضيفين المصابين بتثبيط مناعي جهازي أو نسجي موضعي مثل المصابين بالداء السكري أو بالتنشوات أو بأمراض الأوعية المحيطية وأولئك الخاضعين للجراحة حديثاً والمدمنين على المخدرات الوريدية والمتلقين لعلاج مثبط للمناعة خصوصاً الكورتيكوستيروئيدات. يمكن للإنتان أن يحدث أيضاً عند الأشخاص الأصحاء بعد جروح واخزة بسيطة وسحجات وتمزقات ورضوض كليلة وإجراءات جراحية خصوصاً في البطن أو السبيل المعدي المعوي أو البولي التناسلي أو العجان والحقن بالإبرة أسفل الأدمة. منذ عام 1980 حدث انبعاث من جديد لانتانات النسيج الرخو النخرية الصاعقة المحدثة بالعقديات المقيحة بعد إنتان مضاف لآفات الحماق. يميل هؤلاء الأطفال لإظهار بدء أو نكس أو استمرار الحرارة العالية وعلامات السمية بعد اليوم الثالث إلى الرابع من الحماق.

C. **التظاهرات السريرية**: يبدأ التهاب اللفافة النخري ببدء حاد لتورم موضعي واحمرار وإيلام وحرارة. الحمى موجودة عادة، لكن الألم والإيلام والعلامات البنيوية لا تتناسب مع العلامات الجلدية خصوصاً مع إصابة اللفافة والعضلة. التهاب الأوعية اللمفاوية والغدد اللمفية غائبان عادة. يتقدم الإنتان على طول المستوى اللفافي السطحي، وتوجد بالبدء علامات جلدية قليلة تنذر بالطبيعة الخطيرة وامتداد النخر النسجي تحت الجلد. قد تظهر التغيرات الجلدية خلال فترة 24-48 ساعة، وذلك حالما يحدث تخثر في الأوعية المغذية ويتطور نقص التروية الجلدية. تضم الموجودات السريرية الباكرة حمامى ووذمة جلدية غير محددة تماماً تمتد لما بعد منطقة الحمامى. تضم العلامات الإضافية تشكل فقاعات مملوءة مبدئياً بسائل بلون القش ولاحقاً بسائل مزرق إلى نزفي، واغمقاق النسج المصابة من الأحمر إلى الأرجواني إلى الأزرق. يتطور الخدر الجلدي Skin anesthesia، وبالنهاية الغانغرينا النسجية الواضحة والتخشر slough وذلك عائد لنقص التروية والنخر. يعتبر تشكل الحويصلات أو الفقاعات والكدمات والفرقعة crepitus والخدر والنخر علامات إنذارية سيئة ودالة على مرض مزمن متقدم. الأطفال المصابون بآفات الحماق قد لايبدون مبدئياً علامات جلدية لإنتان مضاف بالعقديات المقيحة الغازية مثل الحمامى أو التورم. قد يترافق التهاب اللفافة النخري مع سمية جهازية هامة متضمنة الصدمة وقصور الأعضاء والوفاة. ويمكن أن يتقدم الإنتان في هذه الحالة بسرعة مؤدياً إلى الوفاة خلال ساعات. عموماً، المرضى مع إصابات سطحية أو عميقة للفافة والعضلات يميلون لأن تكون إصابتهم أكثر جهازية وحدة more acutely and systemically. مع تقدم أسرع للمرض من أولئك المرضى المحدد لديهم الإنتان بالنسيج تحت الجلد فوق اللفافة.

D. **التشخيص**: يوضع التشخيص المحدد بالاستقصاء الجراحي الذي يجب إجراؤه عند توقع التشخيص. تكون اللفافة والنسيج الرخو المتنخران بلون رمادي مع مقاومة قليلة للمسبار الكليل. قد يساعد MRI في تحديد امتداد ومستوى النسج المصابة، لكن يجب ألا يؤخر التداخل الجراحي. الخزعة الاستئصالية المجمدة المأخوذة باكراً من سير الإنتان تساعد في التدبير وذلك بإنقاص الزمن اللازم للتشخيص، كما أنها تساعد في تحديد حدود الإصابة. يمكن أن يفيد تلوين غرام للنسيج، خصوصاً عند مشاهدة سلالات من المكورات الإيجابية الغرام الدالة على إنتان بالعقديات المقيحة.

E. **المعالجة:** العناية الداعمة الباكرة والتنضير الجراحي والصادات الخلالية إلزامية. يجب استئصال كل النسج الميتة حتى الحواف النازفة الحرة وإعادة الاستقصاء مستطبة عموماً خلال 24-36 ساعة لإثبات عدم بقاء نسيج نخري، وقد نحتاج لذلك عدة مرات حتى توقف تشكل النسيج الميت، ومن الضروري أيضاً العناية الدقيقة اليومية بالجروح.

يجب البدء بالصادات خلالياً أسرع مايمكن، وذلك بصادات واسعة الطيف ضد كل العوامل الممرضة المحتملة. ينصح معظم الخبراء بالمعالجة التجريبية البدئية التي تضم بنسلين، أو أمبسيلين أو نافسلين وكليندامايسين وأمينوغليكوزيد لتغطية العقديات المقيحة وطائفة واسعة من اللاهوائيات والعوامل الممرضة سلبية الغرام المحتملة.

F. **الإنذار:** معدل الوفاة بين الأطفال والبالغين المصابين بالتهاب اللفافة النخري والمتلازمة الشبيهة بالصدمة السمية العائدين للعقديات المقيحة هو 60٪ تقريباً. الوفاة أقل شيوعاً عند الأطفال، وفي الحالات غير المختلطة بالمتلازمة الشبيهة بالصدمة السمية.

❖ متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات (داء رايتر):

STAPHYLOCOCCAL SCALDED SKIN SYNDROME (Ritter Disease):

I. التظاهرات السريرية:

تحدث بشكل مسيطر عند الرضع والأطفال دون الـ 5سنوات من العمر، ويضم مجال المرض من قوباء فقاعية موضعة إلى إصابة جلدية معممة مع مرض جهازي. قد يسبق بدء الطفح بدعث وحمى وإيلام جلدي. تتطور حمامى قرمزية الشكل بشكل منتشر مع بروزها أكثر في المناطق الانثنائية وحول الفوهات. الملتحمة ملتهبة وأحياناً تصبح متقيحة. قد يكتسب الجلد الحمامي اللامع مظهراً متجعداً، وذلك بسرعة، وفي الحالات الشديدة تتطور نفاطات رخوة عقيمة وتآكلات بشكل منتشر. الحمامى حول الفم مظهر بارز نموذجي، وكذلك التجلبات والتشققات حول العينين والفم والأنف. عند هذه المرحلة قد تنفصل مناطق من البشرة استجابة للفرك اللطيف (علامة نيكولسكي). عند تقشر لويحات كبيرة من البشرة، تتوضح مناطق معرّاة لامعة رطبة وذلك في المناطق الانثنائية أولاً، ومن ثم فوق معظم سطح الجسم (الشكل 671-2). وقد يؤدي هذا إلى إنتان جلدي ثانوي وخمج واضطراب توازن السوائل والشوارد. يبدأ الطور التوسفي desquamative phase بعد 2-5 أيام من الاحمرار الجلدي ويحدث الشفاء بدون تندب في فترة 10-14 يوماً. قد يصاب المرضى بالتهاب بلعوم والتهاب ملتحمة وتآكلات سطحية في الشفاه، لكن مع إعفاء للسطوح المخاطية داخل الفم. على الرغم من أن بعض المصابين يبدون مرضى، لكن يوجد ارتياح معقول لدى العديد من المرضى باستثناء الإيلام الجلدي الواضح.

يتظاهر الشكل المجهض abortive form المفترض من المرض بحمامى منتشرة ممضة قرمزية الشكل مع بروزها أكثر في المناطق الانثنائية، لكنها لا تتطور لتشكل نفاطة، عند هؤلاء المرضى قد تغيب علامة نيكولسكي. على الرغم من تشابه الطفح الخارجي مع طفح الحمى القرمزية بالعقديات، إلا أن اللسان الأحمر الفريزي والنمشات الحنكية غائبة. قد تلتبس متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات مع عدد من الاضطرابات الأخرى النفاطية والتوسفية متضمنة القوباء الفقاعية وانحلال البشرة الفقاعي وفرط التقرن الحال للبشرة والفقاع والطفح الدوائي والحمامى عديدة الأشكال وانحلال البشرة النخري السمي المحدث بالدواء. غالباً مايمكن تمييز انحلال البشرة النخري السمي بقصة تناول دواء ووجود علامة نيكولسكي فقط في مواقع الاحمرار مع غياب التجلبات حول الفم ووجود النخر البشروي كامل السماكة ووجود مستوي تشطر النفاطة في أسفل البشرة.

II. السببية والإمراضية:

تحدث متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات بشكل رئيسي بالمكورات العنقودية مجموعة 2 الأكالة، خصوصاً سلالات 71 و55 الموجودة في مواقع محددة من الإنتان. تضم بؤر الإنتان البلعوم الأنفي، وبشكل أقل شيوعاً، السرة والسبيل البولي والسحجات السطحية والملتحمة والدم. تتواسط التظاهرات السريرية لمتلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات بالانتشار الدموي في غياب الأضداد النوعية المضادة لذيفان العنقوديات الحالة للبشرة أو الذيفانات التقشرية A أو B. تحدث الذيفانات مرضاً في الحيوانات والأشخاص المتطوعين. قد يفسر نقص التصفية الكلوية للذيفانات حقيقة أن المرض أكثر شيوعاً عند الرضع والأطفال الصغار. الذيفان A الحال للبشرة ثابت بالحرارة، ومرمز بالجينات الصبغية الجرثومية، والذيفان B الحال للبشرة غير مستقر بالحرارة ومرمَّز على البلاسميد Kb - 37.5 نسجياً مرضياً، موقع تشطر النفاطة هو تحت الطبقة المتقرنة عبر الطبقة الحبيبية. يبدو أن الذيفانات الحالة للبشرة تسبب تجزؤاً في الطبقة الحبيبية عبر ارتباطها مع الديسموغلين الذي يتواجد ضمن جسيمات الربط. تقترح الدلائل بأن الذيفانات عبارة أفراد من عائلة سيرين بروتياز الشبيه بالتربسين والتي تقوم بعملها عبر حل البروتين.

III. التشخيص:

الفقاعات السليمة عقيمة دائماً، بخلاف القوباء الفقاعية، ولكن مع وجوب إجراء زروعات من كل المواقع المشتبهة من الإنتان الموضعي ومن الدم، وذلك لتحديد مصدر تحرر الذيفانات الحالة للبشرة. يمكن تحديد تجزؤ الطبقة تحت القرنية والحبيبية بالخزعة الجلدية، وإن غياب الرشاحة الالتهابية مظهر نموذجي. في الحالات التي تتطلب تشخيصاً سريعا، يمكن مشاهدة الطبقة المتقرنة المتقشرة بعينة الخزعة المجمدة للبشرة المتوسفة. تشاهد الخلايا منحلة الأشواك المبعثرة في الفقاعات الشبيهة بالفلح cleft like bullae، يمكن مشاهدتها أيضاً بمحضر تزانك.

IV. المعالجة:

العلاج جهازي إما فموياً في حالات الإصابة الموضعة أو خلالياً بالبنسلين نصف التركيبي المقاوم للبنسليناز بسبب المقاومة المعتادة للبنسلين. يجب ترطيب وتطهير الجلد بمحلول بورو وذلك بشكل لطيف أو محلول Dakia أو السالين معادل التوتر. تطبيق مطري يمنح التزليق وينقص من الشعور بالانزعاج. الصادات الموضعية غير ضرورية. الشفاء سريع عادة، لكن الاختلاطات مثل الخسارة المفرطة للسوائل وعدم توازن الشوارد واضطراب تنظيم الحرارة، وذات الرئة وخمج الدم والتهاب النسيج الخلوي قد تزيد المراضة.

❖ الإكتيما (البشرة المتقرحة): ECTHYMA

(انظر الفصلين 184 و203).

تشبه القوباء اللافقاعية في البدء والمظهر، ولكنها تتطور تدريجياً إلى إنتان أعمق وأكثر إزماناً. الآفة البدئية عبارة عن حويصل أو بثرة حويصلية مع قاعدة حمامية تتآكل عبر البشرة إلى الأدمة لتشكل القرحة، مع هوامش مرتفعة. حجب القرحة بجلبة جافة متبارزة ملتصقة بشدة، والتي تساهم في استمرار الإنتان وتشكل الندبة.

قد تنتشر الآفات باللقح الذاتي outoinoculation، وقد تكون كبيرة حتى 4سم وأكثر ماتحدث في الساقين. تضم العوامل المؤهبة الآفات الحاكة مثل لدغ الحشرات والجرب والقمال التي تسبب حدوث الفرك المتواتر، وسوء العناية الصحية، وسوء التغذية. تضم الاختلاطات التهاب الأوعية اللمفاوية والتهاب النسيج الخلوي ونادراً التهاب الكبب والكلية التالي للعقديات. العامل المسبب المعتاد هو GABHS، تزرع العنقوديات المذهبة أيضاً من معظم الآفات، لكن من المحتمل أنها تمثل عاملاً ممرضاً ثانوياً. يجب تليين الجلبات بكمادات دافئة ونزعها بصابون مضاد للجراثيم، ويستطب إعطاء الصادات الجهازية كما في القوباء وتقريباً كل الآفات مستجيبة للعلاج بالبنسلين.

الأكتيما الغانغرينية عبارة عن قرحة مغطاة بخشكريشة رمادية مسودة، وعادة ماتكون هذه الآفة علامة للخمج بالزوائف الزنجارية، وعادة ماتحدث عند المرضى المثبطين مناعياً. تحدث الاكتيما الغانغرينية لدى حوالي 6٪ من المرضى المصابين بإنتان جهازي *بالزوائف الزنجارية*، لكن تحدث أيضاً كإنتان جلدي بدئي عبر التلقيح inoculation. تبدأ الآفة كبقعة حمراء أو فرفرية تتحوصل ثم تتقرح، وتوجد حلقة محيطة من جلد وردي إلى بنفسجي اللون. تطور القرحة المخرَّمة punched-out حوافاً مرتفعة مع مركز متجلب منخفض أسود كثيف. قد تكون الآفات مفردة أو متعددة، المرضى المصابون بتجرثم دم لديهم آفات في مناطق الغدد المفترزة عادة. قد تتطور آفات مشابهة سريرياً نتيجة الإنتان بعوامل أخرى مثل العنقوديات المذهبة و A.hydrophila وسلالات الباكتريا المعوية والمتقلبات وزوائف Cepacia و Serratia Marcescens وسلالات الرشاشيات والعفنات mucorales والإشريشيا كولي والمبيضات. يبدي الفحص النسجي المرضي غزواً جرثومياً للأوردة المتوسطة والخارجية الجلدية وليس الشرايين مع عدم إصابة الطبقة البطانية واللمعة. يجب الحصول على زروعات دم وخزعة جلدية للزرع، مع إعطاء صادات واسعة الطيف تجريبية جهازية مغطية للزوائف، وذلك بأسرع وقت ممكن.



الشكل (671-2): رضيع مصاب بمتلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات.

❖ تقيح الجلد الشبيه بالفطار البرعمي (تقيح الجلد المتنبت):

BLASTOMYCOSIS-LIKE PYODERMA (Pyoderma Vegetans):

عبارة عن ارتكاس جلدي شديد للإنتان الجرثومي بشكل رئيسي عند الأطفال سيئي التغذية والمثبطين مناعياً. المتعضيات الأكثر شيوعاً المعزولة من الآفات هي *العنقوديات المذهبة* وGABHS، ولكن تترافق متعضيات عديدة أخرى مع هذه الآفات متضمنة *الزوائف الزنجارية والمتقلبة الرائعة وأشباه الدفتريا ومجموعات العصيات والمطثيات* الحاطمة.

تتكون الآفة النموذجية من لويحات مفرطة التصنع متجلبة متوضعة على الأطراف وتتشكل أحياناً من التحام عدة خراجات متجلبة متقيحة دقيقة. قد يتطور تقرح وسبيل جيبي، وقد تظهر آفات إضافية في مواقع بعيدة عن التلقيح. الاعتلال العقدي اللمفاوي الناحي شائع، لكن الحمى غير شائعة. يبدي الفحص النسجي المرضي فرط تنسج ابتيلي كاذب، وخراجات مكونة من العدلات و/أو الحمضات، وعادة مع فقدان الخلايا العرطلة. يضم التشخيص التفريقي الإنتان الفطري العميق، خصوصاً داء الفطار البرعمي والتدرن والإنتان بالمتفطرات اللانموذجية. يجب نفي وجود عوز مناعي مستبطن، ويجب اختيار الصادات حسب اختبارات التحسس حيث الاستجابة للصادات ضعيفة عادة.

❖ التهاب الإصبع البعيد النفاطي:

BLISTERING DISTAL DACTYLITIS:

عبارة عن إنتان سطحي نفاطي للسرير الشحمي الراحي للقسم البعيد من الإصبع أو الإبهام. قد يصاب أكثر من إصبع واحد، وقد تصاب السطوح الراحية للسلاميات القريبة والراحتين وأصابع القدم. النفاطات مملوءة بسائل مائي قيحي يحوي كريات بيض عديدة أشكال النوى، وسلاسل من مكورات إيجابية الغرام. لاتوجد قصة رض سابقة بالعادة، والأعراض الجهازية غائبة عموماً. لايحدث التهاب كبب وكلية تالي للعقديات بعد التهاب الإصبع البعيد النفاطي. أكثر مايحدث الإنتان بـ GABHS، ويحدث أيضاً نتيجة العقديات الحالة للدم بيتا مجموعةB، والعنقوديات المذهبة. في حال عدم العلاج، قد تستمر النفاطات بالتضخم والامتداد إلى ناحية ما حول الظفر. يستجيب الإنتان للشق والتفجير وكورس 10أيام من بنسلين أو اريترومايسين جهازي.

❖ التهاب جلد ماحول الشرج:

PERIANAL DERMATITIS:

أكثر مايحدث عند الصبيان (70٪ من الحالات) بين عمر 6أشهر و10 سنوات كالتهاب جلد ماحول الشرج (90٪ من الحالات) وحكة (80٪ من الحالات). نسبة حدوثه غير معروفة تماماً، لكن تتراوح بين 1 /2000 إلى 1 /218 من زيارات المرضى. الاندفاع سطحي حمامي محدد بوضوح، غير جاسيء، ومندمج من الشرج باتجاه الخارج. يميل الاندفاع بشكل حاد (الفترة < 6 أسابيع) لأن يكون أحمر لامعاً رطباً وممضاً باللمس. عند هذه المرحلة قد يوجد غشاء كاذب أبيض. عندما يصبح الطفح أكثر إزماناً، قد يتكون الإندفاع حول الشرج من شقوق مؤلمة وسيلان مخاطيني جاف واحمرار بسيط أو من لويحات صدافية الشكل مع جلبة محيطية صفراء. عند الإناث قد يترافق الاندفاع حول الشرج مع التهاب الفرج والمهبل، وعند الذكور قد يصاب القضيب. حوالي 50٪ من المرضى لديهم ألم مستقيمي أكثر مايوصف كحس حرق داخل الشرج أثناء التغوط و33٪ من المرضى لديهم براز يحوي خيوطاً دموية. يمثل احتباس البراز استجابة سلوكية متواترة للإنتان. قد تظاهر لدى هؤلاء المرضى إصابة بالصداف النقطيguttate psoriasis. على الرغم من احتمال حدوث حساءة أو وذمة موضعية، إلا أن الأعراض البنيوية كالحمى والصداع والدعث تكون غائبة. مما يدل على أن الإصابة تحت الجلد كالتهاب النسيج الخلوي تكون غائبة. الإنتشار العائلي لالتهاب جلد ماحول الشرج شائع، خصوصاً عندما يستحم أفراد العائلة معاً أو يستعملون نفس الماء.

يضم *التشخيص التفريقي* الصداف، والتهاب الجلد الزهمي وداء المبيضات، والاحتشار بالدودة الدبوسية pinworm infestation والاضطهاد الجنسي والداء المعوي الالتهابي. يمكن إنجاز التفريق عن تلك الحالات بنمو معتدل إلى جسيم لـ GABHS في وسط آغار دم الخروف 5٪. وقد يحدث التهاب جلد ماحول الشرج أيضاً بالعنقوديات المذهبة. الأطفال المصابون باستيطان لاعرضي حول الشرج لديهم نمو خفيف لـ GABHS في وسط آغار الدم. الدراسات المستضدية المباشرة لـ GABHS حساسة جداً (89٪)، لكن قد تكون النتائج سلبية كاذبة باكراً في سير المرض. عيار أنتي ستربتوليزين O أو Anti- DNase B في مصل الطور الحاد وطور النقاهة غير مفيد في وضع التشخيص. يجب إجراء زرع للحالة المنسب (الحالة المرضية) index case ولأفراد العائلة، والمتابعة بالزروعات لإثبات الشفاء الجرثومي بعد كورس علاجي.

المعالجة بكورس 10 أيام من بنسلين فموي تؤدي إلى زوال الالتهاب الجلدي والأعراض عند معظم المرضى، ولكن تم تسجيل معدلات للنكس 40-50٪ ومنه ضرورة المتابعة اللصيقة متضمنة الزروعات المتكررة. الاريترومايسين استولات وإتيل سوكسينات علاجات بديلة ممتازة عند وجود حساسية للبنسلين، أو لدى أولئك الذين لم يستجيبوا لكورس بنسلين، أو لأولئك المصابين *بالعنقوديات المذهبة*. استعمل الكليندامايسين أيضاً بنجاح لعلاج التهاب الجلد المتكرر حول الشرج. استعمل Mupirocin بالمشاركة مع صادات فموية لعلاج الحالات الناكسة لكنه لم يقيم كمعالجة وحيدة.

❖ الحمرة: ERYSIPELAS

(انظر الفصل 184).

❖ التهاب الأجربة: FOLLICULITIS

الإنتان السطحي للجريب الشعري غالباً ما يحدث بالعنقوديات المذهبة (قوباء بوكارت) وأحياناً بالعنقوديات سلبية الكواغولاز. الآفات النموذجية عبارة عن بثرات صغيرة متفرقة بشكل القبة مع قاعدة حمامية متوضعة عند فوهة الأقنية الشعرية الزهمية. لا يضعف نمو الشعرة، وتشفى الآفات بدون تندب. وتعتبر الفروة والإليتين والأطراف المواقع الأكثر إصابة. من العوامل المؤهبة سوء العناية الصحية والتعطن والنزح من الجروح والخراجات. يمكن أن يحدث التهاب الأجربة أيضاً نتيجة المعالجة بالقطران أو الضمادات الكتيمة، كما أن البيئة الرطبة تشجع التكاثر الجرثومي. عند المرضى المصابين بالـ HIV، قد تحدث *العنقوديات المذهبة* بقعاً حمامية ملتحمة مع بثرات توابع في المناطق المذحية ولويحات بنفسجية مؤلفة من بثرات جريبية سطحية في الفروة والإبطين أو المغبن. قد تسبب *المبيضات* حطاطات وبثرات جريبية توابع محيطة بالبقع الحمامية المذحية، وتسبب *مالاسيزيا Furfur* حطاطات وبثرات حول الأجربة حمامية حاكة تقيس 2-3 ملمتراً متوضعة في الظهر والصدر والأطراف خصوصاً عند مرضى الداء السكري أو الموضوعين على علاج بالكورتيكوستيروئيدات أو الصادات. يوضع التشخيص بفحص كشاطات من الآفة المعالجة بهيدروكسيد البوتاسيوم. قد يتطلب كشف المالاسيزيا إجراء خزعة جلدية، حيث تظهر مجموعات من الخمائر وخيوط فطرية قصيرة متفرعة (السباكتي وكرات اللحم) في الفوهة الجريبية المتسعة ممزوجة مع بقايا تقرنية keratinous debris. وقد تزرع المالاسيزيا على وسط آغار دكستروز سابورو مزوّد بالجنتامايسين والفانكومايسين وزيت الزيتون.

يمكن تحديد المتعضية المسببة بتلوين غرام وزرع المادة القيحية المأخوذة من الفوهة الجريبية. تضم *المعالجة* تطهير موضعي بالصادات مثل الكلورهكسيدين أو الهكساكلوروفين. المعالجة بالصادات الموضعية هي المطلوبة فقط في الحالات الخفيفة، لكن قد تتطلب الحالات الأكثر شدة استعمال صادات جهازية مقاومة للبنسليناز مثل ديكلوكساسيلين أو سيفالكسين. في التهاب الأجربة المتكرر المزمن، قد يسهل إزالة التهاب الأجربة بالتطبيق اليومي لدهون أو حل بيروكسيد البنزويل.

التهاب الأجربة المحدث بمتعضيات سلبية الغرام يحدث بشكل رئيسي عند مرضى العد الشائع المعالجين بصادات جهازية واسعة الطيف لفترة طويلة. الشكل البثري السطحي المحدث *بالكلبسيلا* أو *الأنتروباكتر* أو *الأشريشيا كولي* أو *الزوائف الزنجارية* يحدث حول الأنف، وينتشر إلى الخدين والذقن. يحدث الشكل العقيدي الأعمق من التهاب الأجربة المتوضع في الوجه والجذع بالمتقلبات. الزرع من الجريبات المصابة بالإنتان ضروري لوضع التشخيص. يتألف العلاج من شق وتفجير الكيسات الأكبر الأعمق، وصاد موضعي مثل النيومايسين أو الباسيتراسين أو اختيار صادات فموية بالاعتماد على اختبارات التحسس للمتعضية الممرضة. بالنسبة للحالات الشديدة المعندة، إعطاء 1مغ/كغ 24 ساعة من 13-cis-retinoic acid مفيد، لكن يجب استعماله فقط من قبل الأطباء الخبيرين بسبب الآثار الجانبية.

قوباء اللحية sycosis barbae هي شكل التهابي معاود أكثر شدة من التهاب الجريبات ويكون أعمق، يحدث بالعنقوديات المذهبة، ويصيب كامل عمق الجريب. تتطور حطاطات وبثرات جريبية حمامية على الذقن والشفة العليا وزاوية الفك خصوصاً عند الذكور السود الصغار. قد تلتحم الحطاطات لتشكل لويحات، وقد يحدث الشفاء مع تندب. الأشخاص المصابون غالباً ما يكونون حملة للعنقوديات المذهبة. المعالجة بكمادات سالين الدافئة وصادات موضعية مثل Mupirocin تؤدي إلى تراجع الإنتان عموماً. قد تتطلب الحالات المعندة الأكثر شدة علاجاً بصادات جهازية مقاومة للبيتا لاكتاماز وإزالة العنقوديات المذهبة من مواقع الحمل Sites of Carriage.

التهاب الأجربة بالحمام الحار Hot tub folliculitis عائد للزوائف الزنجارية وبشكل مسيطر النمط المصلي 0-11. الآفات عبارة عن بثرات وحطاطات حاكة أو عقيدات عميقة حمامية إلى بنفسجية تتطور بعد 8-48 ساعة من التعرض، وتكون أكثر شدة في المناطق المغطاة برداء الحمام. يطور المرضى أحياناً حمى ودعث

واعتلال غدي لمفاوي. تزرع المتعضية من القيح. يزول الاندفاع عفوياً عادة خلال 1-2 أسبوع، تاركاً غالباً فرط تصبغ عقب الالتهاب، لكن من الضروري أحياناً استعمال عوامل موضعية ذات فعالية مضادة للزوائف مثل برمنغنات البوتاسيوم وكريم الجنتامايسين. يجب الأخذ بعين الاعتبار إعطاء صادات جهازية (مثل السيبروفلوكساسين) عند المرضى اليافعين الذين يعانون من أعراض بنيوية. الأطفال المثبطون مناعياً عرضة لاختلاطات التهاب الأجربة بالزوائف (مثل التهاب النسيج الخلوي) ومنه ضرورة تجنب الحمامات الحارة.

❖ الدمامل والجمرات:

FURUNCLES AND CARBUNCLES:

قد تنشأ هذه الآفات الجريبية من التهاب أجربة سابق، أو قد تنشأ مبدئياً كعقيدة حول جريبية حمامية ممضة عميقة التوضع. على الرغم من أن الآفات، تكون جاسئة مبدئياً، فإنه يحدث تنخر وتقيح مركزي فيما بعد مما يؤدي إلى تمزق وتفجر اللب المركزي للنسيج النخري وتخرب الجريب. يحدث الشفاء مع تشكل ندبة. المواقع المعرضة أكثر هي المناطق الحاملة للأشعار على الوجه والعنق والإبطين والإليتين والمغبن. قد يكون الألم شديداً، وذلك عند توضع الآفة في مناطق يكون فيها الجلد ثابتاً نسبياً مثل مجرى السمع الظاهر وفوق الغضاريف الأنفية. المرضى المصابون بالدمامل ليس لديهم أعراض بنيوية عادة، ولكن قد يحدث تجرثم دم أحياناً. نادراً، قد تؤدي الآفات المتوضعة على الشفة العليا والوجنتين إلى خثار الجيب الكهفي. الجمرة عبارة عن إنتان مجموعة من الجريبات المتجاورة مع عدة نقاط تفجير مترافق مع تغيرات التهابية في النسيج الضام المحيط. قد تترافق الجمرات بحمى وكثرة الكريات البيض وتجرثم دم.

I. السببيات:

العنقوديات المذهبة هي العامل المسبب دائماً تقريباً، حيث تخترق الجلد المسحوج حول الأجربة. تضم العوامل المؤهبة للدمامل البدانة وفرط التعرق والتعطن والاحتكاك والتهاب جلدي موجود سابقاً. داء الدمامل furunculosis أكثر شيوعاً عند الأشخاص ذوي المستوى المصلي المنخفض من الحديد ومرضى السكري وسوء التغذية وإنتان HIV وحالات العوز المناعي الأخرى. غالباً مايترافق داء الدمامل مع حمل *للعنقوديات المذهبة* في المنخرين والإبطين والعجان أو مع تلامس مباشر مع شخص حامل لها من أفراد العائلة. قد تحدث أحياناً الدمامل والجمرات بسبب الفطور وأنواع أخرى من الباكتريا، لذلك من المستطب إجراء تلوين غرام وزرع القيح.

II. المعالجة:

يجب أن تضم حماماً منتظماً بصوابين مضادة للميكروبات وارتداء ملابس فضفاضة ملاءمة والتي تقلل من العوامل المؤهبة لتشكل الدمل. قد يسهل التطبيق المتواتر للكمادات الحارة الرطبة تفجير الآفات. يمكن تفجير الآفات الكبيرة بإجراء شق صغير. يجب علاج الدمامل الكبيرة أو العديدة والجمرات بصادات جهازية مقاومة للبنسليناز مثل الكلوكساسيلين فموياً أو الأوكساسلين خلالياً. يمكن علاج المرضى المتحسسين للبنسلين بالسيفالوسبورين أو الكليندامايسين أو الاريثرومايسين. يتم علاج الحالات المتكررة بنجاح، وذلك باستعمار colonization الأشخاص بسلالة أقل فوعة من العنقوديات المذهبة مثل 502A. قد تزال حالة الحمل مؤقتاً بتطبيق مرهم Mupirocin لفترة 5 أيام لمنطقة المنخرين الأماميين. قد يفيد أيضاً العناية بالصحة الشخصية واستعمال صابون مضاد للجراثيم وجرعة منخفضة فموية من مضاد للمكورات العنقودية مثل البنسيلين أو الكليندامیسین، وغسيل متواتر لليدين.

❖ انحلال الطبقة المتقرنة المنطبع:

PITTED KERATOLYSIS:

أكثر مايحدث في المناخات الرطبة المدارية وشبه المدارية خصوصاً عند تعرض القدمين للرطوبة لفترات مطولة مثلما يحدث في فرط التعرق وارتداء مطول للأحذية والغمر المطول بالماء. تتألف الآفات من تآكلات سطحية غير منتظمة الشكل تقيس 1-7 ميلمتراً، وذلك في الطبقة المتقرنة لأخمص القدمين، خصوصاً في المناطق الحاملة لوزن الجسم، قد يظهر تبدل للون إلى البني في المناطق المصابة. الحالة لاعرضية دائماً تقريباً، مع وجود رائحة كريهة غالباً. يتظاهر متنوع نادر مؤلم كلويحات رقيقة حمامية إلى بنفسجية بالإضافة إلى الآفات النموذجية المنطبعة. *الباكتريا الوتدية Corynebacterium* هي العامل المسبب الأكثر رجحاناً. وعزلت أيضاً الشعيات والمكورات الدقيقة و Dermatophili. تجنب الرطوبة والتعطن يؤدي إلى زوال بطيء عفوي للإنتان. تضم الأنظمة العلاجية الفعالة تطبيق موضعي للغلوتار ألدهيد المدروء 2٪ buffered glutaraldehyde ومحلول الفورم ألدهيد 20٪ (فورمالين) في Aquaphor والإريترومايسين والكليندامیسین والإيميدازول.

❖ الوذح: ERYTHRASMA

إنتان سطحي مزمن سليم محدث *بالباكتريا الوتدية الدقيقة Corynebacterium Minutissimum*. تضم العوامل المؤهبة الحرارة والرطوبة والبدانة، وتعطن الجلد، وسوء العناية الصحية، توجد

تقريباً لدى 20٪ من الأشخاص الأصحاء إصابة في وترات أصابع القدم. المواقع الأخرى المتعرضة بشكل متواتر للإصابة هي المناطق المذحية مثل المغبن والإبطين وأحياناً تصاب المناطق تحت الثديين وحول الشرج. الآفات النموذجية عبارة عن بقع محددة بوضوح، ذات حواف غير منتظمة، حمراء بنية متوسفة نسبياً. الحكة البسيطة هي العرض الثابت الوحيد. الوتديات الدقيقة هي مركب من متعضيات متقاربة تنتج بورفرينات تتألق بلون أحمر مرجاني متألق تحت الأشعة فوق البنفسجية. يوضع التشخيص فعلياً، ويميز الوذح عن الإنتان الفطري الجلدي وعن السعفة المبرقشة وذلك بالفحص بمصباح وود. مع العلم أن الاستحمام ضمن فترة 20ساعة من الفحص بمصباح وود قد يزيل البورفرينات المنحلة بالماء. تلوين كشاطات الجلد بزرقة الميتلين أو تلوين غرام يظهر أشكال العصورات coccobacillary الخيطية متعددة الأشكال.

معظم الحالات تمثل استعماراً، وهي لاعرضية ولاتحتاج معالجة. يمكن تحقيق *المعالجة* الفعالة بتطبيق موضعي للاريترومايسين أو الكليندامايسين أو الميكونازول أو مرهم Whitfield أو كورس من الاريترومايسين الفموي لمدة 10-14 يوماً. قد يمنع النكس استعمال متواتر لصابون مضاد للجراثيم أو عقول (دواء قابض) Astringent (مادة تجعل أنسجة الجسم تنقبض) مثل كلوريد الألمنيوم 10-20٪ في كحول إيتيلي كمانع للتعرق anhydrous.

❖ نظير الحمرة: ERYSIPELOID

إنتان جلدي نادر محدث *بالتلقيح بالشعرانية الحمرانية* *Erysipelothrix Rhusiopathiae* من الحيوانات والطيور والسمك أو منتجاتها الملوثة. الشكل الجلدي الموضع هو الأكثر شيوعاً، ويتميز ببقع محددة بوضوح بشكل ذات شكل معيني حمامية إلى بنفسجية في مواقع اللقح. الأعراض الموضعة غير شديدة عادة والأعراض البنيوية نادرة وتزول الآفات عفوياً بعد أسابيع، ولكن يمكن أن تنكس في نفس الموقع أو تتطور في أي مكان آخر خلال أسابيع لأشهر لاحقة. يأتي الشكل الجلدي المنتشر بآفات في مناطق متعددة من الجسم بالإضافة لموقع اللقح، وهو محدد لذاته أيضاً. الشكل الجهازي المحدث بالانتشار الدموي مترافق بأعراض بنيوية، وقد يضم التهاب الشغاف والتهاب المفصل الخمجي واحتشاء دماغي وخراجات دماغية والتهاب سحايا وانصباب رئوي. يتم إثبات التشخيص بالخزعة الجلدية والتي تظهر متعضيات إيجابية الغرام وبالزرع. العلاج المختار هو الإريترومايسين أو البنسلين خلالياً.

❖ تدرن الجلد: TUBERCULOSIS OF THE SKIN

(انظر الفصلين 212 و 214).

يحدث الإنتان الدرني الجلدي في كل أنحاء العالم، خصوصاً بالمشاركة مع إنتان HIV وسوء التغذية وسوء العناية الصحية. التدرن الجلدي البدئي نادر في الولايات المتحدة، ولكن يحدث بتواتر أعظمي عند الرضع والأطفال، ونسبة الحدوث الإجمالية للتدرن الجلدي من بين كل أشكال التدرن في الولايات المتحدة هي1-2٪ تقريباً. تحدث كل أشكال المرض الجلدي *بالمتفطرات الدرنية والبقرية*، وأحياناً بلقاح BCG الشكل المضعف من المتفطرة البقرية، والتظاهرات المحدثة بإحدى المتعضيتين غير مميزة عن المتعضية الأخرى. بعد غزو الجلد، إما أن تتكاثر المتفطرة داخل الخلايا ضمن البالعات مؤدية إلى مرض مترقي أو تنضبط بفعل الارتكاس المناعي للمضيف.

تحدث الآفة البدئية، القرح الدرني *Tuberculosis Chancre* عندما يتهيأ مدخل للمتفطرة الدرنية أو البقرية إلى الجلد أو الأغشية المخاطية. عبر رض المواقع الأكثر تعرضاً للإصابة هي الوجه والأطراف السفلية والمناسل. تتطور الآفة البدئية خلال 2-4 أسابيع من تلقيح المتعضية إلى داخل النسيج المتأذي. تتضخم حطاطة حمراء بنية تدريجياً لتشكل قرحة سطحية ثابتة محددة بوضوح مع احتمال وجود خراجات توابع. تكتسب بعض الآفات جلبة لتشابه القوباء، ويصبح بعضها الآخر ناتئاً وثؤلولياً في الهوامش. تحدث الآفة البدئية في ثلث الحالات كقرحة غير مؤلمة في الملتحمة واللثة والحنك وأحياناً كداحس ظفري حاد غير مؤلم. يظهر الاعتلال الغدي الناحي غير المؤلم بعد حوالي 3-8 أسابيع من التلقيح، وقد يترافق بالتهاب أوعية لمفاوية والتهاب غدد لمفاوية أو انثقاب سطح الجلد وتشكل الخنزرة Scrofuloderma. تتطور الحمامى العقدة في حوالي 10٪ من الحالات. تشفى الآفات غير المعالجة مع تندب خلال 12 شهراً تقريباً، ولكن قد تنكس وقد يتشكل الذأب الشائع، ونادراً ما يترقى إلى الذأب الشائع دخني الشكل الحاد.

يمكن *زرع المتفطرة الدرنية* أو البقرية من الآفة الجلدية والعقد اللمفية الموضعية ولكن التلوين المقاوم للحمض للمقاطع النسجية، خصوصاً عند ضبط الإنتان لايظهر المتعضية غالباً. سريرياً: التشخيص التفريقي واسع، يضم القرحة السفلسية والإنتان الفطري العميق وإنتان المتفطرات اللانموذجية والجذام والتولاريميا وداء خرمشة القطة وداء الملتويات والنوكارديا والليشمانيا والارتكاس للمواد الأجنبية مثل Zirconium أو beryllium أو خيوط sutures الحرير أو النايلون والبودرة أو النشاء والعد الحطاطي الوردي والذأب الدخني المنتشر الوجهي. يترافق الشفاء العفوي والتندب مع اكتساب المناعة في

الوقت الذي قد تتكلس فيه الآفات الجلدية والعقد المصابة. المعالجة المضادة للتدرن مستطبة (انظر الفصل 212).

التلقيح الجلدي المباشر بالعصية الدرنية إلى شخص مصاب سابقا مع درجة متوسطة إلى عالية من المناعة يؤدي مبدئيا إلى حطاطة صغيرة مع التهاب محيط بها. يتشكل الجلد *الثؤلولي الدرني* (التدرن الثؤلولي Warty Tuberculosis) عندما تصبح الحطاطة مفرطة التقرن وثؤلولية، وتلتحم حطاطات متجاورة عديدة، أو تمتد حطاطة مفردة محيطيا لتشكل لويحة ثؤلولية متجلبة نتحية حمراء بنية إلى بنفسجية. الامتداد غير المنتظم لهوامش اللويحات يؤدي إلى حواف مموجة. أكثر ماتتوضع الآفات في الأطراف السفلية بعد رض، بالتلامس مع مادة ملوثة مخموجة مثل القشع أو التربة. نادرا ماتصاب العقد اللمفية الناحية. يحدث الشفاء العفوي ببطء مع تندب ضموري خلال أشهر لسنوات، والشفاء تدريجي أيضا مع المعالجة المضادة للتدرن.

الذأب الشائع شكل متقدم مزمن نادر من التدرن الجلدي يتطور عند أشخاص لديهم درجة متوسطة إلى عالية من الحساسية للتوبركولين المحرضة بإنتان سابق. نسبة الحدوث أعلى في المناخ البارد الرطب، خصوصا عند الإناث. يتطور الذأب الشائع نتيجة امتداد مباشر من المفاصل المستبطنة أو العقد اللمفية عبر انتشار دموي أو لمفاوي، ونادرا عبر تلقيح جلدي بلقاح BCG. وهو غالبا مايتلو التهاب الغدد الرقبية أو التدرن الرئوي. حوالي 33٪ من الحالات مسبوقة بالخنزرة و90٪ من الحالات متوضعة في الرأس والعنق، خصوصا في الأنف أو الخدين، وإصابة الجذع غير شائعة. تتألف الآفة النموذجية المفردة من حطاطة ملساء حمراء بنية ذات لون جل التفاح عندما تفحص بالمنظار الشفوفي Diascopy. يشكل امتداد الحطاطة محيطيا، وأحيانا التحام عدة حطاطات آفة غير منتظمة ومختلفة الحجم والشكل. قد تتطور آفة أو عدة آفات متضمنة عقيدات أو لويحات مسطحة مموجة الحواف وضخامية وثؤلولية أو وذمية المظهر. يحدث الشفاء العفوي مركزيا، وتعود الآفات النموذجية للظهور ضمن منطقة الضمور. الإزمان مميز، ومن الشائع استمرار وتقدم اللويحات خلال عدة سنوات. التهاب الغدد اللمفية موجود في 40٪ من المصابين بالذأب الشائع و10-20٪ لديهم إنتان في الرئتين والعظام والمفاصل. تسبب الكتل التنبتية vegetative masses والتقرحات المتوضعة في المخاطية الأنفية والشدقية أو الملتحمة أو الحنك أو اللثة أو البلعوم الفموي تشوهات واسعة. قد تتطور كارسينوما شائكة الخلايا مع احتمال عال نسبيا للانتقالات، ولكن عادة بعد عدة سنوات من المرض. بعد الضعف العابر بالمناعة، خصوصا بعد إنتان الحصبة (*الطفح الذأبي*) قد تتشكل عدة آفات في مواقع بعيدة نتيجة الانتشار الدموي من البؤرة الإنتانية الكامنة. التغيرات النسجية المرضية هي الحبيبوم الدرناني tuberculoid granuloma بدون تجبن، ومن الصعب جدا إظهار المتعضيات. يضم التشخيص التفريقي الساركوئيد والجذام، وإنتان المتفطرات اللانموذجية والفطار البرعمي والفطار البرعمي الصباغي والشعيات وداء الليشمانيا والسفلس الثالثي والحزاز المسطح الضخامي والصداف والذأب الحمامي وورم الخلية اللمفاوية وداء Bower. يمكن استئصال الآفات الصغيرة والمعالجة مضادة التدرن تمنع الانتشار المستقبلي عادة وتحدث الشفاء.

تنتج *الخنزرة Scrofuloderma* عن تضخم وتشكل خراجة باردة وتحطم عقدة لمفاوية وغالبا في السلسلة الرقبية، مع تمدد الجلد المغطي. قد تتطور قرحات خطية أو مموجة ونواسير مسلخة وسبل تحت الجلد مرصعة بعقيدات لينة. قد يحتاج حدوث الشفاء العفوي لسنوات، وينتهي بندبات جدرية keloid scars شبيهة بالحبل، وقد يتطور الذأب الشائع أيضا. غالبا ما تنشأ خنزرة العقد اللمفية الرقبية في الحنجرة، وقد تم ربطها في الماضي بتناول حليب ملوث بالمتفطرة البقرية. قد تنشأ الآفات أيضا عن إصابة المفصل أو الأوتار أو العظام أو البربخ بالخمج. يضم التشخيص التفريقي التورم الصمغي السفلسي syphilitic gumma والإنتانات الفطرية العميقة وداء الشعيات والتهاب الغدد العرقية التقيحي. السير بطيء، والأعراض البنيوية غائبة عادة. المعالجة المضادة للتدرن فعالة عادة.

يظهر *تدرن الفوهات orificial tuberculosis* على الأغشية المخاطية وجلد حول الفوهات بعد التلقيح الذاتي بالمتفطرات من مواقع إنتان متقدم حيث يكون إشارة على مرض باطني متقدم، ويحمل إنذارا سيئا. تظهر الآفات كعقيدات مؤلمة مصفرة أو حمراء تشكل قرحات مخرمة punched-out مع التهاب وتوذم المخاطية المحيطية. تتألف المعالجة من تحديد مصدر الإنتان والبدء بالمعالجة المضادة للتدرن.

التدرن الدخني Miliary tuberculosis (التدرن البدئي دموي المنشأ) نادرا مايتظاهر بشكل جلدي وأكثر مايصيب الرضع والأشخاص المثبطين مناعيا أو المتلقين لعلاج كيماوي أو المصابين بإنتان حصبوي أو HIV. يتألف الاندفاع من مجموعات من بقع أو حطاطات أو حويصلات متناظرة دقيقة حمامية إلى فرفرية. قد تصاب الآفات بالتقرح أو تتفجر أو تتجلب، وقد تتشكل سبل جيبية أو تورمات صمغية gummas تحت الجلد خصوصا عند الأطفال سيئي التغذية مع ضعف المناعة. من الشائع وجود العلامات والأعراض

البنيوية، وقد يتطور ارتكاس ابيضاضي وفقر دم لامصنع. يتم تحديد العصية الدرنية بسهولة في الآفة الناشطة. يجب توفع السير الصاعق، ومنه استطباب المعالجة المضادة للتدرن الهجومية.

قد تتطور خراجة أو *خراجات تدرنية انتقالية* (التورمات الصمغية التدرنية Tuberculous Gummas) في الأطراف والجذع عبر انتشار دموي من بؤرة إنتانية بدئية أثناء فترة نقص المناعة خصوصاً عند الأطفال سيئي التغذية والمثبطين مناعياً. وتوجد عقيدات تحت الجلد حمامية متموجة غير ممضة، قد تتقرح وتشكل نواسير.

يسبب التلقيح بـ BCG حدوث حطاطة بعد أسبوعين من التلقيح، تتوسع هذه الحطاطة في الحجم، وتتقرح نموذجياً خلال 2-4 أشهر وتشفى ببطء مع ندبة. يحدث لدى حوالي 1-2/ مليون من الملقحين اختلاط محدث خصوصاً بمعتضية BCG متضمناً التهاب الغدد اللمفية الناحي والذأب الشائع والخنزرة وتشكل خراجة تحت الجلد.

الطفحة السلية (الطفحة التدرنية) *Tuberculids* عبارة عن ارتكاسات جلدية تبدي مظاهر سلية نسجياً لكنها لاتحوي متفطرات. تظهر هذه الآفات عند مضيف لديه ارتكاس للسلين متوسط إلى قوي، ولديه قصة تدرن سابق في أعضاء أخرى، وتستجيب عادة وليس دائماً للمعالجة مضادة التدرن. سبب الطفحة السلية غير مفهوم جيداً. يكون معظم المرضى بحالة جيدة، دون بؤرة واضحة للمرض عند زمن ظهور الاندفاع. الطفحة السلية الأكثر شيوعاً هي الحطاطية النخرية. تظهر مجموعات ناكسة من حطاطات متناظرة لاعرضية وقاسية عقيمة حمراء غامقة على السطوح الباسطة للأطراف وظهر الأيدي والقدمين والإليتين. قد تخضع الحطاطات للتقرح المركزي وتشفى بالنهاية تاركة ندبات منخفضة دائرية محددة بوضوح. فترة الاندفاع متغيرة، لكن تزول عادة بسرعة بعد معالجة الإنتان البدئي. *الحزاز الخنزري Lichen Scrofulosorum* شكل آخر من الطفحة التدرنية (السلية) متميز بحطاطات زهرية إلى حمراء بحجم رأس الدبوس وغالباً جريبية لاعرضية، تتجمع بشكل لويحات قرصية وتتوضع بشكل رئيسي على الجذع. يحدث الشفاء بدون تندب.

قد يسبب *إنتان المتفطرات اللانموذجية* آفات جلدية عند الأطفال، *المتفطرة البحرية Mycobacterium Marinum* موجودة في الماء العذب والمالح والسمك المريض، وفي الولايات المتحدة أكثر مايكتسب من أحواض السمك المدارية وأحواض السباحة. تخدم السحجات الرضية الجلدية كباب لدخول المتعضية. بعد 3 أسابيع من التلقيح تقريباً، تتطور حطاطة مفردة محمرة تتضخم ببطء لتشكل عقيدة بنفسجية وأحياناً لويحة ثؤلولية. وأحياناً تنفتح الآفة لتشكل قرحة متجلبة أو خراجة متقيحة. العقيدات الحمامية الشعرانية المبوغة على طول الأوعية اللمفاوية قد تتقيح وتنز. أكثر ماتتوضع هذه الآفات على المرفقين والركبتين والقدمين عند السباحين وعلى اليدين والأصابع عند الإنتان المكتسب من حوض الأسماك. العلامات والأعراض الجهازية غائبة، وأحياناً تتضخم العقد اللمفية الناحية بشكل نسبي لكن دون أن تنفتح. نادراً، يصبح الإنتان منتشراً خصوصاً عند المضيف المثبط مناعياً. تظهر الخزعة المأخوذة من الآفة المتطورة جداً ارتشاحاً حبيبومياً مع بنية نظيرة سلية، وعادة يمكن تحديد المتعضيات داخل الخلوية ضمن الناسجات بالتلوينات المناسبة. تضم الأنظمة المضادة للتدرن الأكثر فعالية التراسيكلين والمينوسكلين والريفامبين والإيثامبيوتول. تطبيق الحرارة للموقع المصاب قد يفيد كعلاج إضافي. يمكن توقع الشفاء العفوي مع تندب خلال عدة أشهر إلى سنتين (انظر الفصل 214).

المتفطرة Kansasii تحدث مرضاً رئوياً بشكل رئيسي، ونادراً ماتحدث مرضاً جلدياً، وغالباً ماتحدث عند المضيف المثبط مناعياً. بشكل أكثر شيوعاً، تتطور عقيدات شعرانية مبوغة Sporotrichoid Nodules بعد تلقيح الجلد المرضوض. قد تتطور الآفات إلى لويحات متقرحة متجلبة أو ثؤلولية. المتعضية حساسة نسبياً للأدوية المضادة للتدرن، والتي يجب اختيارها بالاعتماد على اختبارات التحسس.

المتفطرة Scrofulaceum تسبب التهاب الغدد اللمفية الرقبية (الخنزرة) عند الأطفال الصغار، وبشكل نموذجي في ناحية تحت الفك السفلي. تتضخم العقد خلال عدة أسابيع وتتقرح وتنز. الارتكاس الموضعي غير ممض ومحدد، والأعراض البنيوية غائبة، وعموماً لايوجد دلالة لإصابة الرئة أو أعضاء أخرى. قد تسبب المتفطرات اللانموذجية الأخرى صورة مشابهة متضمنة معقد المتفطرة Avium والمتفطرة Kansasii والمتفطرة Fortuitum. وتنجز المعالجة بالإستئصال والأدوية المضادة للتدرن (انظر الفصل 214).

المتفطرة المقرحة Mycobacterium Ulcerans تسبب عقيدة غير مؤلمة تحت الجلد بعد تلقيح الجلد المسحوج. تحدث معظم الإنتانات عند الأطفال في الغابات الممطرة المدارية. عادة ما تتقرح العقيدة وتطور حواف مشوهة Undermined edges وقد تنتشر على مساحات واسعة خصوصاً على الأطراف. من المميز حدوث النخر الموضعي للشحم تحت الجلد محدثاً التهاب السبلة الشحمية الحاجزي. تستمر التقرحات أشهراً لسنوات قبل الشفاء عفوياً مع تندب وأحياناً مع وذمة لمفية. تغيب الأعراض البنيوية والاعتلال

الغدي اللمفاوي. يوضع التشخيص بزرع المتعضية بالدرجة 32-33 درجة مئوية. المعالجة المختارة هي الاستئصال الباكر للآفة. المعالجة الحرارية الموضعية والمعالجة الكيماوية الفموية قد تفيد في بعض المرضى.

يتكون معقد *المتفطرة Avium* من أكثر من 20 تحت نمط، وهي تسبب أكثر ماتسبب إنتاناً رئوياً مزمناً. أحياناً يحدث التهاب الغدد الرقبية وذات العظم والنقي، ونادراً ماتحدث حطاطات أو قرحات متقيحة بالساق وذلك عبر التلقيح البدئي. قد تكون الآفات الجلدية العلامة الباكرة للإنتان المنتشر، وقد تأخذ الآفات أشكالاً متنوعة متضمنة الحطاطات الحمامية والبثرات، والعقيدات والخراجات والقرحات والتهاب السبلة الشحمية وانتشار الشعرانية المبوغة على طول الأوعية اللمفاوية. بالنسبة للمعالجة، انظر الفصل 214.

يتكون *معقد المتفطرة Fortuitum* من متعضيتين Fortuitum و Chelonei. تحدث تلك المتعضيات مرضاً عند المضيف سوي المناعة عبر التلقيح الجلدي البدئي بعد أذية رضية أو حقن أو جراحة. تتطور عقيدة أو خراجة أو التهاب النسيج الخلوي بعد 4-6 أسابيع من التلقيح. قد تتشكل عند المضيف المثبط مناعياً، عقيدات عديدة تحت الجلد، وقد تنفتح وتنز. تعتمد المعالجة على تحديد المتعضية واختبارات التحسس.

ـ الفصل 672 ـ
الإنتانات الفطرية الجلدية
Cutaneous Fungal Infections

❖ السعفة المبرقشة TINEA VERSICOLOR:

عبارة عن إنتان فطري مزمن شائع حميد في الطبقة المتقرنة، محدث بالخميرة ثنائية الشكل التي تدعى *Malassezia Furfur*. *الوبيغاء البيضوية والمستديرة* Pityrosporum Ovale & Orbiculare أسماء مستخدمة سابقاً لتحديد المتعضية المسببة.

I. السببيات:

إن *M.furfur* جزء من الفلورا الطبيعية، وبشكل مسيطر بالشكل الخمائري وموجودة خصوصاً في المناطق الجلدية الغنية بإنتاج الزهم. يحدث تكاثر الأشكال الخيطية في حالة المرض. تضم العوامل المؤهبة البيئة الدافئة الرطبة والتعرق المفرط والكتم occlusion، والمستويات البلاسمية العالية من الكورتيزول والتثبط المناعي وسوء التغذية وقابلية التأهب المحددة وراثياً. المرض مسيطر أكثر عند اليفعان والبالغين الصغار.

II. التظاهرات السريرية:

تختلف الآفات بشكل واسع في اللون، حيث تكون عند البيض بنية محمرة، بينما عند السود قد تكون ناقصة أو مفرطة التصبغ. البقع النموذجية مغطاة بوسوف ناعمة، وغالباً ماتبدأ بالتوضع حول الأجربة حيث تتضخم وتندمج لتشكل لطخات أكثر ما تتوضع على العنق وأعلى الصدر والظهر وأعلى الذراعين (شكل 672-1A). الآفات الوجهية ليست غير مألوفة عند اليفعان، وتظهر الآفات أحياناً على الساعدين وظهر الأيدي والعانة. قد توجد حكة قليلة أو قد تكون غائبة. لا تسمر المناطق المصابة بعد التعرض للشمس. المتنوع الحطاطي البثري حول الأجربة للاضطراب قد يحدث على الظهر والصدر وأحياناً على الأطراف.

III. التشخيص:

يكشف الفحص بمصباح وود تألقاً ذهبياً مصفراً. مستحضر هيدروكسيد البوتاسيوم للكشاطات مشخص، حيث تظهر مجموعات من أبواغ سميكة الجدار، وعدد ضخم من الخيوط الفطرية السميكة القصيرة الزاويّة الشبيهة بالسباكيتي وكرات اللحم (شكل 672-1B). الخزعة الجلدية متضمنة الزرع وتلوينات خاصة للفطور (مثال حمض شيف الدوري)، غالباً ماتكون ضرورية لوضع التشخيص في حالات الإصابة البدئية الجريبية. ويمكن مشاهدة المتعضيات والبقايا المتقرنة عند الفوهة الجريبية المتوسعة.

يجب تمييز السعفة المبرقشة عن إنتانات الفطار الجلدي والتهاب الجلد الزهمي والنخالية البيضاء والسفلس الثانوي. الاضطرابات الصباغية غير الوسفية مثل التغير الصباغي عقب الالتهاب، قد تقلد السعفة المبرقشة في حال نزع المريض للوسوف بالكشط. يجب تمييز داء المبيضات المنتشر عن التهاب الأجربة *بالفطور* المالاسيزية.

IV. المعالجة:

يمكن استخدام عدة عوامل علاجية لعلاج هذا المرض بنجاح، ولكن العامل المسبب رمام إنساني طبيعي، لايستأصل من الجلد، وينكس المرض عند الأشخاص المتأهبين. العلاج الموضعي المناسب قد يضم واحداً من التالي: معلق سلفيت السيلينيوم يطبق فترة 5-10دقائق يومياً لمدة أسبوعين ودهون 25٪ هيبوسلفيت أو ثيوسفليت الصوديوم مرتان باليوم لفترة 2-4 أسابيع، ودهونات أو مراهم أو كريمات حاوية على 3-6٪ من حمض الساليسليك مرتين باليوم لفترة 2-4 أسابيع أو كريم ميكونازول أو كلوتريمازول أو كيتوكونازول أو Terbinafine مرتين باليوم لفترة 2-4 أسابيع. تستمر النوب المتكررة بالاستجابة السريعة لتلك العوامل. المعالجة الفموية قد تكون

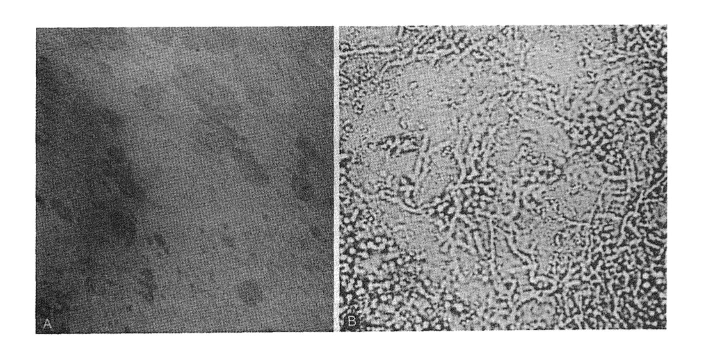
أكثر ملاءمة، وقد تنجز بنجاح مع الكيتوكونازول أو الفلوكونازول 400 مغ يكرر بفاصل أسبوع أو Itraconazol 200 ملغ/24 ساعة لفترة 5-7 أيام.

❖ أدواء الفطور الجلدية DERMATOPHYTOSES:

تنجم عن مجموعة من الفطور الخيطية القريبة من بعضها بشكل وثيق، مع ميل لغزو الطبقة المتقرنة والشعر والأظافر. الأجناس الثلاثة الرئيسية المسؤولة عن الإنتانات هي *الفطور الشعرية Trichophyton والبويغاء Microsporum والفطور البشروية Epidermophyton*

I. السببيات:

تسبب مجموعات الفطور الشعرية آفات لكل النسج الكيراتينية متضمنة الجلد والأظافر والشعر، والفطور *الشعرية الحمراء Rubrum* هي العامل الممرض الفطري الجلدي الأكثر شيوعاً بشكل عام. تغزو مجموعات البويغاء الشعر بشكل رئيسي، ومجموعات الفطور البشروية الجلد المذحي. يشار لأخماج الفطور الجلدية باسم السعفة Tinea متبوعة بالكلمة اللاتينية للموقع التشريحي للإصابة. كما تصنف الفطارات الجلدية اعتماداً على المصدر والمسكن الطبيعي. الفطور المكتسبة من التربة تسمى أليفة التربة Geophilic وهي تصيب الإنسان فرادياً، وتثير ارتكاساً التهابياً. والفطور المكتسبة من الحيوان تسمى أليفة الحيوان Zoophilic وقد يحدث الانتقال عبر التلامس المباشر، أو بشكل غير مباشر عبر شعر الحيوان المصاب أو الملابس. الحيوانات المصابة لاعرضية غالباً. يشار إلى الفطارات الجلدية المكتسبة من البشر أليفة البشر Anthroprophilic وتتراوح هذه الإنتانات من مرض مزمن منخفض الدرجة إلى مرض التهابي حاد. تنتقل إنتانات الفطور البشروية عبر الإنسان فقط، ولكن يمكن أن تكتسب مجموعات متنوعة من الفطور الشعرية عبر الإنسان فقط، ولكن يمكن أن تكتسب مجموعات متنوعة من الفطور الشعرية المبوغة والبويغاء من مصادر بشرية أو غير بشرية.



الشكل (672-1): A. بقع مفرطة التصبغ محددة بوضوح ذات أحجام مختلفة في أعلى الجذع مميزة للسعفة المبرقشة. B. مستحضر KOH لـ M.furfur يظهر خيوطاً فطرية قصيرة سميكة ومجموعات من الأبواغ.

II. الوبائيات:

لدفاعات المضيف تأثير هام على شدة الإنتان. يميل المرض لأن يكون أكثر شدة عند الأشخاص المصابين بالداء السكري والخباثات اللمفاوية والمثبطين مناعياً والحالات المترافقة بارتفاع مستوى الكورتيزول البلاسمي مثل متلازمة كوشينغ. بعض الفطارات الجلدية، وأكثرها ملاحظة مجموعة أليفة الحيوان تميل لإحداث التهاب تقيحي أكثر شدة عند البشر. تكتسب بعض الدرجة من المقاومة لعودة الإنتان عند معظم الأشخاص المصابين، وقد تترافق مع استجابة متأخرة بفرط الحساسية. لكن لم يثبت وجود علاقة، بين مستوى الأضداد والمقاومة للإنتان. يتأثر تواتر وشدة الإنتان بالموقع الجغرافي والتأهب الوراثي للمضيف، وفوعة سلالة الفطار الجلدي. عوامل موضعية إضافية مؤهبة للإنتان تضم رض الجلد وإماهة وتعطن الجلد وعدم تهوية الجلد (الكتم) وارتفاع الحرارة.

أحياناً يشار إلى الاندفاع الجلدي الثانوي بالطفحة *الفطرية الجلدية Dermatophytid* أو *تفاعل الطفحة "id" reaction*، ويظهر عند الأشخاص المتحسسين ويعود إلى مستضدات فطرية جوالة مشتقة من الإنتان البدئي. أكثر ما يحدث الاندفاع في الأصابع واليدين والذراعين، ويتميز بحطاطات وحويصلات بشكل مجموعات وأحياناً بثرات عقيمة. ويمكن أن تحدث آفات شروية متناظرة، واندفاع بقعي حطاطي أكثر تعمماً. غالباً ما يترافق تفاعل الطفحة مع سعفة القدم، لكن يحدث أيضاً مع سعفة الرأس، وفي الحالة الأخيرة قد يحدث اندفاع جريبي حطاطي حويصلي معمم.

III. التشخيص:

الإجراءات التشخيصية الهامة لأمراض الفطارات الجلدية المتنوعة تضم فحص الأشعار المصابة بمصباح وود والفحص المجهري لمستحضرات KOH للمادة المصابة وتحديد العامل المسبب بالزرع. الأشعار المصابة بمجموعات البويغاء الشائعة تتألق باللون الأخضر المزرق الفاتح، وتميل معظم الأشعار المصابة بالفطور الشعرية المبوغة لعدم التألق.

IV. التظاهرات السريرية:

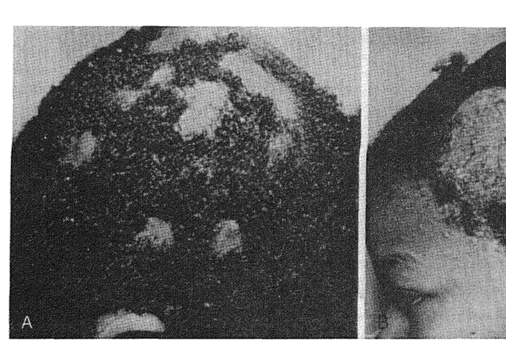
سعفة الرأس عبارة عن إنتان فطري جلدي للفروة، وغالباً محدثة بالفطور *الشعرية الجازة Trichophytn Tonsurans* وأحياناً *بالبويغاء الكلبية Microsporum Canis* وبشكل أقل شيوعاً *بمجموعات البويغاء والفطور الشعرية الأخرى*. المرض شائع خصوصاً عند السود والأطفال الأسبان بعمر 4-14 سنة، في إنتانات *البويغاء وبعض الفطور الشعرية*، تتوزع الأبواغ بشكل شبيه بالغمد حول سقيبة الشعرة (إنتان خارج الشعرة Ectothrix)، بينما تسبب *الفطور الشعرية الجازة* إنتاناً ضمن سقيبة الشعرة (endothrix) قد تستمر إنتانات داخل الشعرة لمابعد طور البناء لنمو الشعرة حتى طور الراحة، وهي أكثر إزماناً من إنتانات خارج الشعرة المستمرة فقط أثناء طور البناء (النمو). الفطور الشعرية الجازة عبارة عن مجموعات أليفة البشر غالباً ماتكتسب بالتماس مع الأشعار والخلايا الابتليالية المصابة الموجودة على السطوح مثل مقاعد المسارح والقبعات والأمشاط، وقد تكون أبواغ الفطور الجلدية محمولة بالهواء كوسط ناقل مباشر، وتم إثبات حالات حمل عالية عند أطفال سن المدرسة غير مصابين وأفراد المنزل غير المصابين. البويغاء الكلبية عبارة عن مجموعات أليفة الحيوان مكتسبة من القطط والكلاب.

تختلف *الصورة السريرية* لسعفة الرأس مع المتعضية المسببة. كان النموذج المحدث بالبويغاء الأودونية *M. audouinii* السبب الأكثر شيوعاً لسعفة الرأس في عام 1940 و1950، وقد تميز بحطاطة صغيرة عند قاعدة الجريب الشعري. ينتشر الإنتان محيطياً مشكلاً لويحة حلقية حمامية وسفية (سعفة حلقية ringworm) حيث تصبح الأشعار هشة ومتكسرة. تتطور عدة بقع ملتحمة من الحاصة، وقد يشكو المرضى من حكة شديدة. لم يعد إنتان البويغاء الأودونية شائعاً في الولايات المتحدة. إنتانات داخل الشعرة مثل تلك الحالات المحدثة بالفطور الشعرية الجازة تؤدي إلى السعفة الحلقية ذات النقطة السوداء lack Dot ringworm المتميزة مبدئياً ببقع حاصة حلقية صغيرة حيث تكون الأشعار متكسرة فقط قرب جريب الشعرة. متنوع سريري آخر يتظاهر بتوسف منتشر مع فقدان شعر بسيط ثانوي للشد، وهو يشبه التهاب الجلد الزهمي والصداف أو التهاب الجلد التأتبي. قد تؤدي الفطور الشعرية الجازة أيضاً إلى حاصة مزمنة أكثر انتشاراً (شكل 672-2A). تؤدي الاستجابة الالتهابية الشديدة إلى كتل حبيبومية سبخية مرتفعة (الشهدة Kerions) التي غالباً ماتكون مرصعة ببثرات (شكل 672- 2B). من الشائع حدوث حمى وألم واعتلال غدي ناحي، وقد يحدث تندب دائم وحاصة دائمة. متعضية البويغاء الكلبية أليفة الحيوان أو متعضية البويغاء Gypseum أليفة التراب قد يحدثان الشهدة أيضاً. القرعة Favus الشكل المزمن لسعفة الرأس، والنادر في الولايات المتحدة تسببها الفطور الشعرية الشونلانية T.schoenleinii. تبدأ القرعة بحطاطات حمراء مصفرة عند فوهة الجريبات الشعرية، تمتد هذه الحطاطات وتلتحم لتشكل بقعاً متجلبة مصفرة بشكل الفنجان تتألق بلون أخضر باهت تحت أشعة وود.

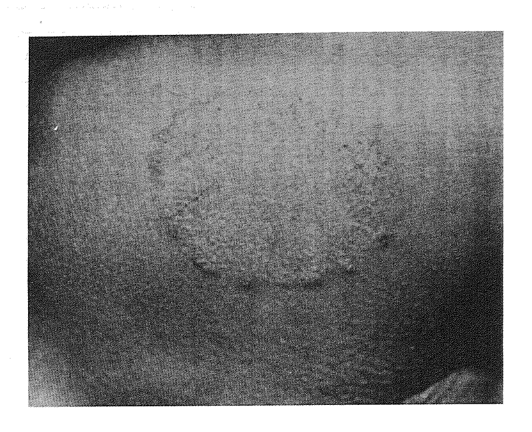
قد تلتبس سعفة الرأس مع التهاب الجلد الزهمي والصداف والحاصة البقعية وهوس نتف الأشعار ومع اضطرابات حثلية معينة للأشعار. عندما يكون الالتهاب بارزاً، كما في الشهدة، يجب الأخذ بعين الاعتبار أيضاً الإنتان الجرثومي البدئي أو الثانوي. عند اليفعان، النمط البقعي العثي للحاصة المترافق مع السفلس الثانوي قد يفترض سعفة الرأس. بعد تندب سعفة الرأس المديدة، يجب أخذ الذأب الحمامي القريصي والحزاز المسطح الشعري بعين الاعتبار ضمن التشخيص التفريقي.

الفحص المجهري لمحضر KOH للشعر المصاب من الحافة الناشطة للآفة يكشف أبواغاً صغيرة جداً تحيط بسقيبة الشعرة في إنتانات البويغاء وسلاسل من الأبواغ ضمن سقيبة الشعرة في إنتانات الفطور الشعرية الجازة. العناصر الفطرية غير مشاهدة عادة في الوسوف. قد يتحقق التشخيص السببي النوعي لسعفة الرأس بزرع الأشعار المصابة المتكسرة في وسط Sabourauh مع كواشف كيميائية لتثبيط نمو المتعضيات الأخرى، وقد يتطلب مثل هذا التشخيص فترة أسبوعين أو أكثر.

الاستعمال الفموي للغريزوفولفين دقيق البلورات (15مغ/كغ /24 ساعة) هو العلاج المختار المستطب لكل أشكال سعفة الرأس، وقد يتطلب إعطاؤه فترة 8-12 أسابيع ولا يوقف العلاج نهائياً إلا بعد إثبات زرع فطري سلبي. الارتكاسات غير المرغوب بها للغريزوفولفين نادرة، وتضم غثيان وإقياء وصداع واعتلالات دموية وسمية ضيائية وسمية كبدية. يعطى الإتراكونازول الفموي في حال وجود مقاومة أو أرج أو عدم تحمل للغريزوفولفين. ويعطى لفترة 4-6 أسابيع بجرعة 3-5 مغ/ كغ/24ساعة مع الطعام، ونموذجياً 100 مع كل ثاني يوم عند الأطفال ذوي الوزن 10-20كغ أو 100مغ يومياً للأطفال ذوي الوزن 20-30 كغ. الكبسولات مفضلة على الشراب الذي قد يسبب إسهالاً. يبدو أن Terbinafine فعال أيضاً بجرعة 3-6 مع/ كغ/ 24 ساعة لفترة 4-6 أسابيع، أو بشكل معالجة نبضية رغم أنها ذات فعالية محدودة ضد البويغاء الكلبية. لم يستحسن استعمال الاتراكونازول أو Terbinafine عند الأطفال من قبل منظمة الغذاء والدواء وذلك لعلاج الإنتانات الجلدية الفطرية. العلاج الموضعي غير فعال لوحده عند الأطفال، وقد يكون مساعد هاماً بسبب احتمال انقاصه لطرح الأبواغ ولهذا الهدف، من المفيد إجراء حمام بشامبو سيلينيوم سلفايد 2.5٪ أو مستحضر بيريتيون الزنك، وليس من الضروري حلق الفروة.



الشكل (672-2): A. حاصة بقعية مترافقة مع سعفة الرأس. B. حبيبوم سبخي مرتفع مع بثرات متعددة (الشهدة) محدث بسعفة رأس التهابية.



الشكل (672-3): آفة حلقية لسعفة الجسد على الكتف، لاحظ الحافة الحطاطية الناشطة والتوسف والصفاء المركزي نسبياً.

سعفة الجسد Tinea Corporis، إنتان الجلد الأجرد glabrous skin، الذي يستثني الراحتين والأخمصين والمغبن، يمكن أن يحدث بمعظم مجموعات الفطور الجلدية، إلا أن المتعضيات المسببة الأكثر سيطرة هي الفطور الشعرية الحمراء والفطور الشعرية الذقنية T.Mentagrophytes. عند الأطفال إنتانات البويغاء الكلبية شائعة أيضاً. يمكن أن تكتسب سعفة الجسد بالتماس المباشر مع أشخاص مصابين، أو بالتماس مع وسوف أو أشعار مصابة مترسبة على السطوح البيئية. تكتسب إنتانات البويغاء الكلبية من الحيوانات الأليفة المصابة. وعادة تكون الآفة الجلدية الفطرية المفردة هي المسؤولة عن الانتشار.

تبدأ *الآفة السريرية* الأكثر نموذجية كحطاطة أو لويحة جافة وسفية مرتفعة وحمامية بشكل قليل، وتنتشر بشكل نابذ، حيث تصفى مركزياً لتشكل آفة حلقية نموذجية مسؤولة عن مصطلح السعفة الحلقية Ringworm (الشكل 672-3). ومع الوقت فإن الحواف المتقدمة للويحات قد تنتشر في مناطق واسعة. البثرات المتجمعة متنوع آخر. تزول معظم الآفات عفوياً خلال عدة أشهر، ولكن قد تصبح بعض الآفات مزمنة. لايحدث الصفاء المركزي دائماً وقد تؤدي الاختلافات في استجابة المضيف إلى اختلاف واسع في المظهر السريري، مثلاً الآفات الحبيبومية المدعوة *بحبيبوم ماجوشي* Majocchi Granuloma عائدة لاختراق المتعضيات على طول الجريب الشعري عند مستوى الأدمة، مما يؤدي لحدوث التهاب أجربة وماحول أجربة فطري، وآفات شبيهة بالشهدة يشار إليها *بالسعفة العميقة*.

العديد من الآفات الجلدية الإنتانية وغير الإنتانية يجب تفريقها عن آفات سعفة الجسد. والآفات الأكثر التباساً هي الحبيبوم الحلقي والأكزيما الدرهمية والنخالية الوردية والصداف والتهاب الجلد الزهمي والحمامى الهاجرة المزمنة والسعفة المبرقشة. يجب إجراء الفحص المجهري لمحضر رطب لماءات البوتاسيوم والزروعات دائماً عند اعتبار الإنتان الفطري. لاتتألق سعفة الجسد عادة مع مصباح وود.

تستجيب سعفة الجسد عادة *للمعالجة* بواحدة من العوامل الموضعية مضادة الفطور (مثل الميكونازول والكلوتريمازول والايكونازول والكيتونازول و Terbinafine و Naftifine) مرتين يومياً لفترة 2-4 أسابيع. في حالات المرض الشديد أو الواسع بشكل غير معتاد، قد يتطلب إعطاء كورس من الغريزوفولفين دقيق البلورات فموياً لعدة أسابيع. أدى الـ Itraconazole إلى نتائج ممتازة في العديد من الحالات عند إعطائه فموياً لفترة 1-2 أسبوع.

سعفة الأرفاغ (الإربية) *Tinea Cruris*، إنتان الإرب Groin، غالباً مايحدث عند الذكور اليفعان وعادة ماتحدث بمجموعات ألفية البشر: الفطور الشعرية الحمراء و*الفطور البشروية* *Floccosum*، وأحياناً بمجموعات ألفية الحيوان مثل *الفطور الشعرية* *mentagrophytes*.

الآفة السريرية البدئية عبارة عن بقعة حمامية وسفية صغيرة مرتفعة في الوجه الداخلي للفخذ وتنتشر محيطياً مع تطور عدة حويصلات دقيقة غالباً عند الهوامش المتقدمة. وتشكل بالنهاية بقعاً غير منتظمة الحواف وثنائية الجانب، مع مراكز وسفية مفرطة التصبغ. في بعض الحالات، خصوصاً آفات T. mentagrophytes يكون الارتكاس الالتهابي أكثر شدة، وقد ينتشر الإنتان لما بعد الناحية الإربية. لا يصاب القضيب عادة في هذا الإنتان ويعتبر ذلك المميز الهام عن داء المبيضات. قد تكون الحكة شديدة في البدء، لكنها تزول بزوال الارتكاس الالتهابي. الإنتان الجرثومي المتراكب قد يغير المظهر السريري، وقد يترافق الوذح أو داء المبيضات مع الداء الفطري الجلدي. سعفة الأرفاغ أكثر حدوثاً عند الأشخاص البدينين والمعوقين بشدة والمرتدين ملابس ضيقة.

يثبت *التشخيص* بالزرع، وبإظهار الخيوط الفطرية المحوجزة بمحضر KOH للكشاطات البشروية. يجب تفريق سعفة الأرفاغ عن المذح والتهاب الجلد التماسي الأرجي وداء المبيضات والوذح. يجب نفي الإنتان الجرثومي المتراكب عندما يوجد ارتكاس التهابي شديد.

يجب نصح المرضى بارتداء ملابس داخلية قطنية فضفاضة. *المعالجة* الموضعية بالإيميدازول هي المستطبة للإنتان الشديد حيث أن هذه العوامل فعالة في إنتان المبيضات والفطور الجلدية المشتركة. قد يعالج الإنتان الفطري الصرف بـ Tolnaftate أيضاً.

السعفة القدمية (قدم الرياضي) هو إنتان وترات أباخس وأخمص القدمين وهو غير شائع الحدوث عند الأطفال الصغار ولكنه يحدث بشكل أكثر تواتراً لدى الذكور المراهقين أو قبل المراهقة والعوامل المسببة المعتادة هي *T.rubrum* و *T.mentagrophytes* و *E.floccosum*.

والأكثر شيوعاً إنتان وترات الأباخس الجانبية (بين الإصبع الثالث والرابع وبين الإصبع الرابع والخامس) والأخمص، حيث تتشقق الفلوع تحت الأصابع subdigital crevice مع تعطن وتقشر الجلد المحيط. الإيلام الشديد، والحكة والرائحة الكريهة المستمرة من الموجودات المميزة. قد تصبح هذه الآفات مزمنة. هذا النمط من الإنتان قد يصاب بنمو متراكب للفلورا الجرثومية متضمناً *Sedantarius Micrococcus* و *Brevibacterium* و*Epidermidis* والمتعضيات سلبية الغرام. بشكل أقل شيوعاً يحدث فرط تقرن مزمن منتشر لأخمص القدم مع احمرار بسيط. في العديد من الحالات تصاب القدمان، ويد واحدة. هذا النمط من الإنتان أكثر تعنيداً للمعالجة ويميل للنكس. قد يحدث ارتكاس ذو نمط التهابي حويصلي في إنتان *T.mentagrophytes*، وهذا النمط أكثر شيوعاً عند الأطفال الصغار. تصيب هذه الآفات أي منطقة من القدم متضمنة السطح الظهري وعادة بشكل محيطي. تتطور الحطاطات البدئية إلى حويصلات وفقاعات وقد تصبح بثرية (الشكل 672-4). عدد من العوامل، مثل الأحذية الضيقة والجو الدافىء الرطب تؤهب للإنتان. قد تنتقل سعفة القدم بالدش وأحواض السباحة.

يجب تفريق سعفة القدم عن التعطن والتقشر البسيط للحافات بين الأصابع الشائعة عند الأطفال. قد تلتبس سعفة القدم البدئية أو تتزامن مع إنتان *المبيضات البيض* والمتعضيات الجرثومية المختلفة (الوذح). ومن الاضطرابات المشابهة *لسعفة القدم* التهاب الجلد التماسي وأكزيما عسر التعرق، والتهاب الجلد التأتبي والتهاب الجلد الأخمصي اليفعاني. يمكن مشاهدة الأفطورة Mycelia بالفحص المجهري لمحضر KOH أو بالزرع. وتشكل الطية الرابعة مصدراً جيداً لفحص الوسوف المصابة، كما يمكن استخدام قمة النفاطة.

علاج الإنتانات البسيطة يضم وسائل بسيطة مثل تجنب الأحذية الضيقة والتجفيف الجيد بين أصابع القدمين بعد الحمام، واستعمال بودرة ماصة absorbent powder مضادة للفطور مثل Zinc undecylenate. العلاج الموضعي بالآزول مثل الكلوتريمازول أو الميكونازول أو الكيتوكونازول أو الإيكونازول شاف في معظم الحالات، وكل من هذه المواد فعالة أيضاً في إنتان المبيضات. يمكن استخدام Tolnaftate في إنتانات الفطور الجلدية غير المختلطة. قد يتطلب العلاج عدة أسابيع، والإنتانات المزمنة منخفضة الدرجة خصوصاً المحدثة بالفطور الشعرية الحمراء قد تكون معندة. عند مثل هؤلاء المرضى، قد يحدث الغريزوفولفين الفموي شفاء، ولكن من الشائع حدوث النكس.



الشكل (672-4): فقاعات التهابية متعددة لسعفة القدم.

سعفة الظفر Tinea Unguium عبارة عن إنتان فطري جلدي لصفيحة الظفر، وغالباً مايحدث عند مرضى سعفة القدم، ولكن قد يحدث كإنتان بدئي. يمكن أن يحدث بعدد من الفطور الجلدية وأشيعها الفطور الشعرية الحمراء والفطور الشعرية الذقنية .T.Mentagrophytes

الشكل الأكثر سطحية لسعفة الظفر (الفطار الظفري السطحي الأبيض) عائد لـ T. mentagrophytes ويتظاهر ببقع بيضاء غير منتظمة مفردة أو متعددة على سطح الظفر غير مترافقة مع التهاب داحسي أو إنتان عميق. تسبب الفطور الشعرية الحمراء عموماً إنتاناً تحت الظفر أكثر غزواً، يبدأ عند الهوامش البعيدة الجانبية للظفر وتسبق غالباً بداحس بسيط. المناطق المعرضة أكثر هي الطبقات المتوسطة والبطنية من الصفيحة الظفرية وربما سرير الظفر. يحدث مبدئياً تلون مصفر للظفر، ثم يحدث بشكل بطيء تسمك وهشاشة وقلة تثبت الظفر مع سرير الظفر. في الإنتان المتقدم قد يصبح لون الظفر بنياً غامقاً أو أسوداً، وقد يتصدع أو يتكسر.

يجب تمييز سعفة الظفر عن اضطرابات حثلية ظفرية متنوعة. التغيرات العائدة للرض والصداف والحزاز المسطح والأكزيما، كلها قد تلتبس مع سعفة الظفر. إنتان الأظفار *بالمبيضات البيض* مميز بمظاهر عديدة متميزة، وأكثرها بروزاً وجود التورم الداحسي الواضح. الكشاطات الرقيقة المأخوذة من الظفر المصاب، وبشكل مفضل من الطبقات الأعمق يجب فحصها مجهرياً بمحضر KOH وزرعها. قد تتطلب عدة محاولات لإظهار الفطور.

أدى نصف العمر الطويل للاتراكونازول في الظفر إلى تجارب واعدة للمعالجة بكورسات قصيرة متناوبة (أي ضعف الجرعة المألوفة في الأسبوع الأول من كل شهر لفترة 3-4 أشهر). إن الـ Terbinafine الفموي علاج واعد أيضاً لداء الفطار الظفري. الغريزوفولفين والتطبيق الموضعي لموقفات الفطور في سرير الظفر غير فعالة غالباً وغير مستطبة.

السعفة السوداء الراحية Tinea Nigra palmaris عبارة عن إنتان فطري سطحي مميز، يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال واليفعان. ويتسبب عن الفطر ثنائي الشكل والذي يدعى متفرعة الأبواغ الفرنكية التي تمنح لوناً رمادياً مسوداً للراحة المصابة. الآفة النموذجية عبارة عن بقعة مفرطة التصبغ محددة بوضوح، ولكن الوسوف والحمامى نادرة، والآفات لاعرضية. غالباً ماتلتبس السعفة السوداء مع الوحمة الوصلية والميلانوما أو اصطباغ الجلد بالمواد المماسة له. تتم المعالجة الفعالة بمرهم Whitfield أو مرهم حمض Undecylenic أو صبغة اليود أو مرهم الميكونازول.

❖ أخماج المبيضات CANDIDAL INFECTIONS:

إن الخمائر ثنائية الشكل من جنس المبيضات واسعة الانتشار في الطبيعة، لكن المبيضات البيض هي المسببة عادة لداء المبيضات عند الأطفال. لاتعتبر هذه الخميرة عضواً من النبيت الطبيعي في الجلد، لكنها عابرة متواترة على الجلد، وقد تستعمر السبيل الهضمي والمهبل عند الإنسان كمتعضية رمامة. تترافق حالات بيئية معينة، وخاصة الحرارة والرطوبة، مع زيادة تواتر عزل المبيضات البيض من الجلد. إن العديد من الأنواع الجرثومية تثبط نمو المبيضات البيض، وإن تعديل النبيت الطبيعي باستخدام الصادات قد يحرض فرط نمو هذه الخمائر.

I. داء المبيضات الفموي (السلاق):

Oral Candidosis (Thrush):

(انظر الفصل 230).

II. داء المبيضات المهبلي Vaginal Candidosis:

(انظر الفصلين 230 و557). تعيش المبيضات البيض في المهبل عند 5-10٪ من النساء، وإن داء المبيضات المهبلي ليس نادراً عند الإناث اليافعات. عدد من العوامل تؤهب لهذا الإنتان، متضمنة العلاج بالصادات والكورتيكوستيروئيد والداء السكري والحمل واستعمال مانعات الحمل الفموية. يتظاهر الإنتان بلويحات بيضاء متجبنة على المخاطية المهبلية الحمامية وبسيلان سميك أبيض مصفر. قد يكون المرض بسيطاً نسبياً، أو قد يحدث التهاباً واضحاً وتوسفاً في الأعضاء التناسلية الخارجية والجلد المجاور، مع التطور إلى التحوصل والتقرح. غالباً ما تعاني المريضة من حكة شديدة وحس حرق في منطقة المهبل. قبل البدء بالعلاج يجب إثبات التشخيص بالفحص المجهري و/ أو الزرع.

قد يزول الإنتان بإدخال النيستاتين والإيميدازول بشكل حبوب مهبلية أو تحاميل أو كريمات أو رغوة. في حال عدم فعالية هذه المركبات فإن إضافة حبوب نيستاتين فموية 1-2 حبة ثلاث مرات يومياً لمدة 14 يوماً، قد يزيل أو ينقص الاستعمار الفطري في السبيل الهضمي.

III. داء المبيضات الجلدي الخلقي:

Congenital Cutaneous Candidosis:

(انظر الفصل 230).

IV. التهاب جلد منطقة الحفاض بالمبيضات:

Candidal Diaper Dermatitis:

هو مشكلة واسعة الانتشار عند الرضع، ورغم أنه مرض سليم نسبياً، إلا أنه غالباً ما يكون مخيباً للآمال بسبب ميله للنكس. يحمل الرضع المؤهبون *المبيضات البيض* في السبيل المعوي ويمنح الجلد الدافئ الرطب الكتوم في منطقة الحفاض بيئة مثالية لنمو المبيضات البيض. التهاب الجلد الزهمي أو الأرجي أو التماسي المخرش البدئي يمنح مدخلاً لهذه الخمائر.

تتألف *التظاهرات السريرية البدئية* من لويحة ملتحمة حمامية بشدة مع حافة ذات نتوءات مدورة وحدود مميزة بوضوح. تتشكل هذه اللويحة من التحام عدة حطاطات وبثرات حويصلية، وإن البثرات التوابع المتناثرة في الجلد المجاور هي علامة واسمة للأخماج الموضعية بالمبيضات. عادة مايصاب الجلد حول الشرج، والثنيات الإربية والعجان وأسفل البطن (شكل 672-5)، عند الذكور قد يصاب كامل الصفن والقضيب مع التهاب حشفة تأكلي للجلد حول الصماخ، عند الإناث قد توجد الآفات في مخاطية المهبل والشفر. عند بعض الرضع تكون الحدثية معممة مع آفات حمامية تمتد بعيداً من منطقة الحفاض وفي بعض الحالات قد تمثل الحدثية المعممة تفاعل طفحة فطرية (فرط حساسية).

يضم *التشخيص التفريقي* اندفاعات أخرى لمنطقة الحفاض التي قد تتزامن مع إنتان المبيضات. لهذا السبب من المهم تأكيد التشخيص بمحضر KOH أو بالزرع.

يتألف *العلاج* من تطبيق مركب مضاد للمبيضات (نيستاتين أو ميكونازول أو كلوتريمازول أو كيتوكونازول) مع كل تغيير للحفاض أو 4 مرات يومياً. المراهم أفضل تحملاً من الكريمات، والدهون أو الكريمات قد تسبب حساً بالحرق عندما تطبق على الجلد المتهيج، وقد تسبب البودرة تشققاً وتآكلاً عائداً للاحتكاك أثناء الحركة. مشاركة الكورتيكوستيروئيد مع عامل مضاد فطري جيدة إذا كان الالتهاب شديداً، لكنها قد تشوش الحالة إذا لم يكن التشخيص مؤكداً. يجب عدم الاستمرار بالكورتيكوستيروئيد لأكثر من أيام قلائل. وقد يكون من المفيد حماية منطقة الحفاض بواسطة تطبيق معجون أوكسيد الزنك الكثيف بحيث يغطي المستحضر المضاد للمبيضات، ويزال المعجون بواسطة زيت معدني بشكل أسهل من الماء والصابون. تتراجع تفاعلات الطفحة الفطرية تدريجياً مع المعالجة الناجحة لالتهاب جلد منطقة الحفاض، أو قد تعالج مع محضر كورتيكوستيروئيد بسيط. عندما يكون نكس داء المبيضات الحفاضي متواتراً، قد يكون من المفيد وصف كورس مضاد فطري فموياً لإنقاص الاستعمار الخمائري في السبيل المعدي المعوي. يبدو أن بعض الرضع أثوياء مستقبلين للمبيضات البيض، وقد يكتسبونها بشكل متكرر من كهل تستعمره هذه المتعضية.



الشكل 672-5: لويحة ملتحمة حمامية مع بثرات توابع محدثة بإنتان المبيضات.

V. داء المبيضات المذحي Intertriginous Candidosis:

أكثر مايحدث في الإبط والمغبن وتحت الثديين وتحت الطيات الشحمية البطنية المتدلية وفي السرة وفي الفلح الإليوي. الآفات النموذجية عبارة عن مناطق كبيرة ملتحمة من جلد معرى رطب حمامي مع حافة وسفية متعطنة غير منتظمة. الآفات التوابع (السواتل) مميزة، وتتألف من حويصلات أو بثرات صغيرة على قاعدة حمامية. مع مرور الوقت آفات المبيضات المذحية قد تصبح لويحات وسفية حافة حزازانية. تتطور الآفات في الجلد المعرض للتخريش والتعطن. أكثر مايحدث الإنتان المتراكب بالمبيضات ضمن ظروف مؤدية إلى التعرق المفرط خصوصاً عند الأطفال البدينين، وعند وجود اضطرابات مستبطنة مثل الداء السكري. حالة مشابهة، داء المبيضات مابين الأصابع، أكثر ماتحدث عند الأشخاص الذين تغمر أيديهم بالماء بشكل مستمر، حيث تحدث شقوق مابين الأصابع، مع مراكز معراة حمراء وحاشية بشروية بيضاء ناتئة. قد تكون هناك آفات مشابهة بين الأباخس تالية لارتداء أحذية كتيمة. العلاج مشابه لإنتانات المبيضات الأخرى.

VI. داء المبيضات حول الشرج Perianal Candidosis:

يتطور التهاب جلد حول الشرج في أماكن تخريش الجلد نتيجة الكتم والرطوبة المستمرة وسوء العناية الصحية والشقوق الشرجية والحكة الناجمة عن احتشار الديدان الدبوسية Pinworm، قد تصاب بإنتان متراكب *بالمبيضات البيض* خصوصاً عند الأطفال المتلقين صادات أو كورتيكوستيروئيدات فموية. يصبح الجلد المصاب حمامياً متعطناً متقشراً، والآفات تكون مماثلة لتلك التي تحدث في داء المبيضات المذحي أو طفح منطقة الحفاض بالمبيضات. تطبيق مضاد فطري موضعي بالمشاركة مع تحسين العناية الصحية فعال عادة. يجب معالجة الاضطرابات المستبطنة مثل إنتان الدودة الدبوسية (انظر الفصل 284).

VII. الداحس والتهاب أم الظفر بالمبيضات:

(انظر الفصل 669).

VIII. حبيبوم المبيضات Candidal Granuloma:

عبارة عن استجابة نادرة لإنتان المبيضات الجلدي الغازي. تظهر الآفات بشكل لويحات متجلبة ثؤلولية ونتوءات شبه قرنية على الفروة والوجه والأطراف البعيدة. قد يكون لدى المرضى المصابين عيب مفرد أو متعدد في الآليات المناعية وغالباً مايكونون معندين على العلاج الموضعي. قد يتطلب حبيبوم المبيضات العلاج الجهازي بمضادات المبيضات لتخفيف أو إزالة الإنتان.

- الفصل 673 -
الإنتانات الفيروسية الجلدية
Cutaneous Viral Infections

❖ الثآليل: WART

(Verruca)

تسبب الفيروسات الحليمومية البشرية HPV طيفاً مرضياً من الثآليل إلى كارسينوما الخلية الشائكة للجلد والأغشية المخاطية متضمناً الحنجرة (انظر الفصل 257). نسبة حدوث كل أنماط الثآليل أكثر عند الأطفال واليفعان. ينتشر HPV بالتماس المباشر وبالتلقيح الذاتي، لكن يمكن أن يحدث الانتقال بالأدوات الملوثة. تتطور التظاهرات السريرية بعد شهر واحد أو أكثر من التلقيح، وتعتمد على نمط HPV حيث يميز أكثر من 70 نمطاً مصلياً، وحجم التلقيح والحالة المناعية للمضيف والموقع التشريحي للإصابة.

I. التظاهرات السريرية:

تتطور الثآليل الجلدية في 5-10٪ من الأطفال. أكثر ماتحدث *الثآليل الشائعة* (*Verruca Vulgaris*) بأنماط HPV 2 و4 وأكثر ما تتوضع في الأصابع وظهر اليدين والمناطق حول الأظافر والوجه والركبتين والمرفقين. هي عبارة عن حطاطات محددة بوضوح مع سطح حشن متقرن غير منتظم. عندما يكشط السطح تظهر غالباً نقط

سوداء متعددة تمثل عرى شعرية أدمية متخثرة. غالباً ماتكون الثآليل حول الظفر مؤلمة وقد تنتشر أسفل الصفيحة الظفرية لتفصلها عن سرير الظفر. تحدث *الثآليل الأخمصية Plantar Warts* على الرغم من تشابهها مع الثآليل الشائعة بـ HPV نمط 1، وتظهر عادة على أخمص القدم بسبب الضغط المستمر من ثقل الجسم وقد تكون مؤلمة. قد تحدث آفات مشابهة في الراحتين. وهي محددة بوضوح، وغالباً مع حلقة ثفنية سميكة. أحياناً يجب نزع السطح المتقرن قبل التمكن من إدراك حدود الثآليل. قد تلتحم عدة ثآليل متجاورة (HPV نمط 4) لتشكل لويحة كبيرة تدعى *الثآليل الموزاييكية*. تحدث *الثآليل المسطحة Flat warts (Verruca plana)* بـ HPV نمط 2 و3 و10 وهي عبارة عن حطاطات متقرنة بشكل بسيط ومرتفعة قليلاً، وتبقى عادة أقل من 3ملم قطراً، وتختلف باللون من الوردي إلى البني. قد تحدث بشكل غزير على الوجه والذراعين وظهر اليدين والركبتين. إن توزع آفات عديدة على طول خط الرض الجلدي يشكل مظهراً تشخيصياً مساعداً. قد تنتشر الآفات في منطقة الذقن بالحلاقة ومن خط الشعر إلى الفروة بواسطة تمشيط الشعر. عسر *تنسج البشرة ثؤلولي الشكل Epidermodysplasia Verruciformis* المحدث بشكل رئيسي بـ HPV نمط 5 و8 يأتي بحطاطات ثؤلولية عديدة منتشرة. حوالي 25٪ من الحالات عائلية وهي ذات وراثة جسمية مقهورة أو مرتبطة بالجنس وحوالي 3-10٪ من المرضى لديهم كارسينوما شائكة الخلايا مرافقة لـ HPV في الجلد المتعرض للشمس.

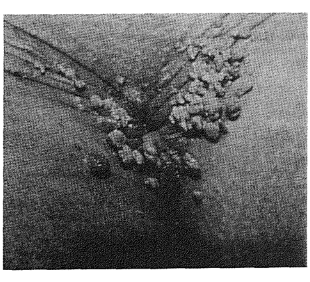
يحدث الإنتان التناسلي بـ HPV عند 40٪ تقريباً من اليفعان الناشطين جنسياً، وغالباً نتيجة الإنتان بـ HPV نمط 6 و 11. *اللقموم المؤنف Condylomata Acuminata* (ثآليل الأغشية المخاطية) عبارة عن آفات حليمومية رطبة لحمية المظهر تحدث في المخاطية حول الشرج (الشكل 673-1) والشفر ومدخل المهبل والرفاء العجاني Perineal Raphe وعلى جسم القضيب وإكليل الحشفة والحشفة، وأحياناً يسد فوهة صماخ الإحليل أو مدخل المهبل. وبما أنه يتوضع في المناطق المذحية، قد يصبح رطباً وهشاً. عند عدم العلاج، يتكاثر اللقموم ويصبح ملتحماً مشكلاً كتلاً كبيرة شبيهة بالقنبيط. يمكن أن تحدث الآفات أيضاً على الشفاه واللثة واللسان والملتحمة. قد تحدث الثآليل التناسلية عند الأطفال بعد التلقيح أثناء الولادة عبر القناة التناسلية المصابة أو نتيجة الاضطهاد الجنسي أو من انتشار طارىء من الثآليل الجلدية. نسبة هامة من الثآليل التناسلية عند الأطفال تحوي أنماط الـ HPV المعزولة من الثآليل الجلدية. إنتان HPV في عنق الرحم عامل خطورة أعظمي لتطور كارسينوما خصوصاً عندما يكون الإنتان عائداً لـ HPV نمط 16 أو 18 أو 31 أو 33 أو 35 أو 39 أو 42 أو 51-54. تحوي *الحليمومات الحنجرية (التنفسية)* نفس أنماط HPV الموجودة في الحليمومات الشرجية التناسلية. يعتقد بأن الانتقال حادث من الأمهات المصابات بإنتان HPV التناسلي إلى الولدان الذين يستنشقون الفيروس الإنتاني أثناء الولادة.

II. الإمراضية:

تختلف الأنماط المتنوعة من الثآليل بفروق بسيطة، لكنها تتشارك بتغيرات أساسية من فرط تنسج الخلايا البشروية وفجوات ضمن الخلايا القرنية الشوكية التي قد تحوي اندخالات ولوعة بالأساس داخل النواة (جزيئات فيروسية). الثآليل محددة بالبشرة، خلافاً للاعتقاد الخاطىء الشائع، ليس لها جذور. من التغيرات النسجية المتنوعة الإضافية نظير التقرن والحليمومات والاندخالات السيتوبلاسمية الأيوزينية التي يعتقد أنها تمثل هيالين قرني متغير. الأشخاص المصابون بنقص المناعة الخلوية معرضون خصوصاً لإنتان HPV. تحدث الأضداد استجابة للإنتان لكن يبدو أنها ذات حماية قليلة.

III. التشخيص التفريقي:

غالباً ما تلتبس الثآليل الشائعة مع المليساء المعدية، قد يصعب تمييز الثآليل الراحية والأخمصية عن التقران النقطي والأثفان corns والشثن calluses. وخلافاً للشثن، تطمس الثآليل العلامات الجلدية الطبيعية. الثآليل المسطحة اليفعانية تقلد الحزاز المسطح والحزاز اللامع والورام الليفي الوعائي والأورام الغدية العرقية والدخنيات والعد. اللقموم المؤنف قد يشبه اللقموم اللاطىء للسيفلس الثانوي.



الشكل (673 -1): اللقموم المؤنف في المنطقة حول الشرج عند دارج.

IV. المعالجة:

توجد إجراءات علاجية متنوعة فعالة في علاج الثآليل. يختفي أكثر من 50٪ من الثآليل عفوياً خلال سنتين، لكن الفشل في المعالجة يعرض لخطر الانتشار إلى مواقع أخرى. الثآليل عبارة عن آفات بشروية، لا تحدث تندباً إذا لم تدبر جراحياً أو تعالج بطريقة هجومية مفرطة. آفات فرط التقرن (الثآليل الشائعة والراحية والأخمصية) مستجيبة أكثر للعلاج عند كشط البقايا القرنية الزائدة بلطف بواسطة المكشطة scalpel إلى أن تظهر الشعريات المتخثرة، حيث أن الكشط الزائد سيحرض النزف. المعالجة أكثر فعالية عند تطبيقها بشكل منتظم ومتواتر (مثلاً كل أسبوعين).

يمكن تدمير الثآليل الشائعة بتطبيق الآزوت السائل أو Cantharidin أو التجفيف الكهربي والتجريف.

تطبيقات يومية لحمض اللاكتيك 10-14٪، وحمض الساليسيليك 10-17٪ في الكولوديون اللين هي طريقة بطيئة لكنها غير مؤلمة في الاستئصال الذي يكون فعالاً في بعض الأحيان. قد تستجيب الثآليل المعندة لمرهم 5- *فلورويوراسيل* 5٪ المطبق على الآفات يومياً. يجب أخذ الحذر لتجنب التماس مع الجلد الطبيعي المجاور الذي قد يسبب تآكلاً وتسحجاً أو فرط تصبغ ما بعد الالتهاب. قد تعالج الثآليل الراحية والأخمصية بحمض اللاكتيك والساليسيليك في الكولوديون أو حمض الساليسيليك 40٪ أو لصاقات اليوريا. بعد التنظيف المطول بالماء الفاتر، يمكن نزع البقايا القرنية بوساطة لوح سنباذج emery board أو حجر الخفاف pumice stone. كما قد يكون التضميد الكتيم لعدة أيام فعالاً. يستجيب اللقموم بشكل أفضل للتطبيق الأسبوعي للبودوفيلين 25٪ في صبغة البنزوئين، ويجب ترك هذا الدواء على الثآليل لفترة 4-6 ساعات، ومن ثم نزعه بالحمام. اللقموم الموضع في المناطق المتقرنة (مثل الإليتين) قد لايستجيب للبودوفيلين. يمكن استئصال الآفات المقاومة عادة بالتجميد بالنتروجين السائل أسبوعياً أو بليزر ثنائي أوكسيد الكربون. على الرغم من أن حقن داخل الأدمة لمليون وحدة من الإنترفيرون ألفا أو بيتا ثلاث مرات أسبوعياً لفترة 3-4 أسابيع، يبدو فعالاً ضد اللقموم، إلا أن هذا الحقن غير مستطب بسبب نسبة الفعالية القليلة ومعدل السمية العالي والكلفة العالية. مع كل أنماط العلاج، يجب أخذ الحيطة لحماية الجلد الطبيعي المجاور من التخريش.

❖ المليساء السارية (المعدية)

MOLLUSCUM CONTAGIUSUM:

الحمة الجدرية Poxvirus التي تسبب المليساء السارية عبارة عن فيروس DNA كبير مضاعف الطوق، يستنسخ في سيتوبلاسما الخلايا البشروية للمضيف. لايمكن تمييز الأنماط الثلاثة اعتماداً على المظهر السريري وتوضع الآفات أو عمر وجنس المريض. يسبب الفيروس نمط 1 معظم الإنتانات. يكتسب المرض بالتماس المباشر مع شخص مصاب، أو من الأدوات الملوثة وينتشر بالتلقيح الذاتي. أكثر مايصيب أطفال سن المدرسة الأصحاء والأشخاص المثبطين مناعياً. فترة الحضانة أسبوعان أو أكثر.

I. التظاهرات السريرية:

الآفات عبارة عن حطاطات ملساء تشبه القبة بلون الجلد لؤلؤية متفرقة يختلف حجمها من 1-5 ملم. تملك الآفات تسرراً مركزياً، يمكن استخراج سدادة تتكون من مادة جبنية منه (شكل 673-2). قد تحدث الحطاطات في أي مكان من الجسم، لكن المواقع المعرضة أكثر هي الوجه والأجفان والعنق والإبطان والفخذان. قد توجد الحطاطات بشكل تجمعات في الأعضاء التناسلية أو في المغبن عند اليفعان، وقد تترافق مع أمراض زهرية أخرى عند الأشخاص الناشطين جنسياً. تصيب الآفات بشكل شائع المنطقة التناسلية عند الأطفال، لكنها غير مكتسبة بالانتقال الجنسي في معظم الحالات، لكن يجب إجراء بحث عن العلامات الأخرى للاضطهاد الجنسي. الآفات المتوضعة على حافة الجفن يمكن أن تسبب التهاب ملتحمة وحيد الجانب ونادراً ماتبدو الآفات في الملتحمة أو القرنية. قد يرافق الحطاطات حمامى محيطية بسيطة، أو التهاب جلد أكزيمائي. تميل الآفات عند مرضى الإيدز لأن تكون كبيرة وعديدة، خصوصاً في الوجه، وقد توجد آفات غزيرة عند أطفال اللوكيميا والمصابين بأعواز مناعية أخرى. الأطفال المصابون بالتهاب الجلد التأتبي معرضون للإصابة الواسعة في مناطق الالتهاب الجلدي.

II. التشخيص التفريقي:

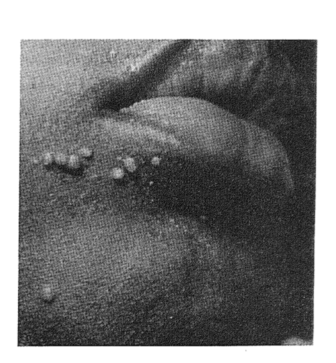
يضم الورم البشروي الشعري وكارسينوما الخلية القاعدية والغدد الزهمية الهاجرة وأورام الغدد العرقية التكهفية وأورام الغدد العرقية التكيسية والورم الشائك القرني وعسر التقرن الثؤلولي. عند الأشخاص المصابين بالإيدز، قد لايميز داء المستخفيات سريرياً عن المليساء السارية، ونادراً داء الفطار الكرواني وداء النوسجات أو إنتان الفطر العفن. يتظاهر الـ*Penicillium Marneffei* بآفات شبيهة بالمليساء عند المضيف المثبط مناعياً.

III. التشريح المرضي والتشخيص:

تكون البشرة مفرطة التصنع وضخامية وممتدة حتى الأدمة المستبطنة مع بروزها لما فوق سطح الجلد. تتألف حطاطة المليساء من كتلة مفصصة ملتصقة من الخلايا البشروية المخموجة بالفيروس. الأجسام الاندخالية الفيروسية الحمضة (أجسام Henderson- Patterson أو أجسام المليساء) تصبح اكثر بروزاً عندما تتجه الخلايا للأعلى من الطبقة القاعدية إلى الطبقة المتقرنة. السدادة المركزية المؤلفة من خلايا محملة بالفيروس، قد تبزغ بعيداً عن الآفة (انظر المعالجة) وتفحص بالمجهر مع هيدروكسيد البوتاسيوم 10٪ أو تلوين رايت أو غيمزا. وجود الكتلة المدورة الشبيهة بالفنجان المؤلفة من خلايا متجانسة، وغالباً مع فصوص محددة يعتبر مشخصاً. تكشف الأضداد النوعية ضد فيروس المليساء السارية في معظم الأشخاص المصابين لكن مع أهمية مناعية غير محددة. يعتقد بأن المناعة الخلوية تلعب دوراً في مقاومة المضيف.

IV. المعالجة:

المليساء السارية مرض محدد لذاته، وتدوم الهجمة 6-9 أشهر وسطياً، لكن يمكن للآفات أن تستمر سنوات وأن تنتشر لمواقع بعيدة، وقد تنتقل إلى الآخرين. يجب نصح المرضى المصابين بتجنب مشاركة الآخرين بالحمامات والأدوات حتى زوال الإنتان. قد ينتشر الإنتان بسرعة، وتحدث مئات من الآفات عند الأطفال المصابين بالتهاب الجلد التأتبي، أو بعوز مناعي. تطبيق وجيز 6-9 ثوان من النتروجين السائل فعال جداً، وفي معظم الحالات هو العلاج المختار. يمكن تدمير الحطاطات أيضاً بنزع السدادة بواسطة إبرة أو مجرفة حادة أو مستخرجة الزؤان. قد يطبق الكنتاريدين 0.9٪ لكل آفة بدون ضماد كتيم، وغالباً ماتسبب التهاباً كافياً لتسهيل الانبثاق العفوي للسدادة. علاج آفات قليلة يتلوه أحياناً زوال الآفات الأخرى. لكن في بعض الأحيان يؤدي العلاج بالكانتاريدين إلى تشكل زهيرات من آفات جديدة تحيط بموقع المعالجة. المليساء هي مرض البشرة، ومنه وجوب عدم الإفراط بالمعالجة خوفاً من حدوث التندب. يشار لحدوث الشفاء عند مرور فترة 4 أشهر خالية من الآفات.



الشكل (673-2): حطاطات متجمعة للمليساء السارية على الوجه.

ـ الفصل 674 ـ لدغات مفصليات الأرجل والاحتشارات الطفيلية Arthropod Bites and Infestations

❖ لدغات مفصليات الأرجل ARTHROPOD BITES:

شائعة عند الأطفال، ولاتحمل صعوبة في تشخيصها. قد يكون المريض غير مدرك لمصدر الآفات، أو ينكر أنه ملدوغ، ومنه قد يكون تفسير الاندفاع صعباً. في هذه الحالات تكون معرفة عادات ودورة حياة والعلامات السريرية للحشرات مفصليات الأرجل الأكثر شيوعاً والمؤذية للإنسان قد يساعد في التوجه للتشخيص الدقيق. الأصناف الرئيسية لمفصليات الأرجل المسببة أذية جلدية عند الإنسان مدونة في (الجدول 674-1). بعض الأدواء الجلدية الهامة المحدثة بلدغات مفصليات الأرجل والاحتشارات الطفيلية مناقشة في هذا الفصل، والبعض الآخر مناقش في فصول تحت عنوان المتعضيات الإنتانية (انظر الجزء XVI).

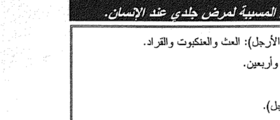
I. التظاهرات السريرية:

يعتمد نمط الارتكاس الحادث بعد لدغة مفصليات الأرجل على نوع الحشرة وعمر وارتكاسية المضيف الإنساني. قد تسبب مفصليات الأرجل أذية للمضيف بآليات مختلفة متضمنة رض ميكانيكي مثل العضة الممزقة لذبابة تسي تسي Tse Tse وغزو نسج المضيف كما في النغف Myiasis والتهاب الجلد التماسي كما في التعرض المتكرر لمستضدات الصرصور والارتكاسات الحبيبومية للأجزاء الفموية المحتبسة داخل الجلد ونقل مرض جهازي وحقن مواد مخرشة سامة للخلايا أو مواد ذات فعالية دوائية مثل الهيالورونيداز والبروتياز والببتيداز والفوسفوليباز في سم اللدغة وإثارة التأق. لكن معظم الارتكاسات للدغات مفصليات الأرجل معتمدة على تشكيل أضداد للمواد المستضدية الموجودة في اللعاب أو السم. نمط الارتكاس محدد مبدئياً بدرجة التعرض السابق لنفس المجموعة أو لمجموعة قريبة من ذوات الأرجل المفصلية. عندما يلدغ شخص ما لأول مرة لايطور ارتكاساً. لكن يشاهد أحياناً ارتكاس حبري مباشر عند الولدان بعد لدغ البعوض. بعد تكرر اللدغات تتطور الحساسية محدثة حطاطة حاكة بعد حوالي 24 ساعة من اللدغة وهذا هو الارتكاس الأكثر شيوعاً المشاهد عند الأطفال الصغار. مع التعرض المطول المتكرر يتطور انتبار Wheal خلال دقائق بعد اللدغة، وبعد 24 ساعة تالية تتشكل حطاطة، وهذا التشارك في الارتكاسات مشاهد بشكل شائع عند الأطفال الأكبر.

.بمرحلة اليفع أو البلوغ قد يتشكل انتبار فقط غير مترافق بارتكاس حطاطي متأخر، لذلك قد لايصاب البالغون في نفس المنزل كما يحدث عند الأطفال، أخيراً عندما يصبح الشخص غير حساس للدغة لايطور ارتكاس مطلقاً. ويتم الحفاظ على هذه المرحلة من عدم الارتكاس فقط طالما هناك تعرض مستمر منتظم للدغات. الأشخاص الذين يتطور عندهم شرى حطاطي هم في الطور الانتقالي بين التطور المبدئي للارتكاس الحطاطي المتأخر، وتطور ارتكاس شروي مباشر.

قد تحدث لدغات مفصليات الأرجل كآفات مبعثرة عديدة أو غزيرة معتمدة على عادات التغذية. مثلاً يميل البرغوث للدغ المضيف عدة مرات ضمن منطقة محدودة صغيرة، بينما يميل البعوض لمهاجمة المضيف في مواقع مبعثرة أكثر عشوائية. ارتكاسات فرط الحساسية المتأخرة للدغات الحشرات، الآفات المسيطرة عند الصغار، تتميز بحطاطات قاسية مستمرة قد تصبح مفرطة التصبغ وغالباً متقشرة ومتجلبة. قد تكون الحكة بسيطة أو شديدة، عابرة أو مستمرة. الرقطة Punctum المركزية ملاحظة عادة، لكن قد تختفي عند مرور وقت على الآفة أو عند خدشها. يتميز ارتكاس فرط الحساسية المباشر بانتبار حمامي سريع الزوال. في حال وضوح الوذمة، قد يتوج الانتبار بحويصل دقيق. أنواع معينة من الخنفساء تحدث آفات فقاعية عبر فعل الـ Cantharidin وقد تحدث عقيدات نزفية وقرحات بحشرات مختلفة متضمنة الخنفساء والعناكب. اللدغات في الأطراف السفلية أكثر رجحاناً لأن تكون شديدة ومستمرة أو متطورة إلى فقاعات أكثر من الآفات المتوضعة في أي مكان آخر. تضم اختلاطات لدغات مفصليات الأرجل القوباء، والتهاب الأجربة والتهاب النسيج الخلوي، والتهاب الأوعية اللمفاوية وارتكاسات فرط الحساسية التأقية الشديدة خصوصاً بعد لدغة أنواع معينة من غشائيات الأجنحة Hymenoptera. التغيرات النسجية المرضية متنوعة (معتمدة على نوع مفصليات الأرجل وعمر الآفة وارتكاس المضيف) تميل الآفات الشروية الحادة لإظهار تحوصل مركزي حيث تكثر الحمضات، وتظهر الحطاطات بشكل شائع وذمة أدمية وارتشاح التهابي مختلط سطحي وعميق حول الأوعية يضم غالباً عدداً من الحمضات. في بعض الأحيان، يكون الارتشاح الأدمي كثيفاً جداً ولذلك يشتبه باللمفوما. قد تحرض الأجزاء المحتبسة من الفم ارتكاساً حبيبومياً ذا نمط الجسم الأجنبي.


الجدول (674-1): مفصليات الأرجل المسببة لمرض جلدي عند الإنسان.



صف العنكبوتيات (أربع أزواج من الأرجل): العث والعنكبوت والقراد.
صف ذوات الشفاه الرجلية: أم أربع وأربعين.
صف Millipedes: Diplopoda
صف الحشرات: (ثلاثة أزواج الأرجل).
رتبة ثنائية الأجنحة: البعوض والذباب.
رتبة Siphonaptera: البرغوث.
رتبة غشائيات الأجنحة: النمل والنحل والدبابير.
رتبة Anoplura: القمل
رتبة نصفيات الأجنحة: بق الفراش والبق المقبل.
رتبة مغمدات الأجنحة: الخنفساء.
رتبة قشريات الأجنحة: الفراشة وعث الفراش

يحدث *الشرى الحطاطي* بشكل رئيسي في العقد الأول من الحياة أثناء الأشهر الدافئة من السنة، والمتهمة أكثر هي مجموعات البراغيث والسوس وبق الفراش وصغيرات الأيدي (أشباه البعوضيات) Gnats والبعوض وقمل الحيوان. الأشخاص المصابون بالشرى الحطاطي لديهم آفات انتقالية في مراحل مختلفة من التطور بين حطاطات متأخرة البدء وانتبارات ذات بدء مباشر. الآفة الأكثر نموذجية عبارة عن حطاطة وذمية حمراء بنية، وتبدأ الآفة بشكل متواتر كانتبار والذي يستبدل بدوره بحطاطة. قد تثير اللدغة ارتكاس الطفحة في مواقع بعيدة عن اللدغات وذلك بشكل حطاطات أو بقع حمامية أو لويحات شروية. يتميز الاضطراب بتوقف مؤقت عند الطور الانتقالي، ولكن بعد فصل أو فصلين، يتطور الارتكاس من الطور الانتقالي إلى الارتكاس الشروي بفرط الحساسية المباشر.

لدغات مفصليات الأرجل الأكثر إحصاء هي عائدة لبراغيث الإنسان أو القطط أو الكلاب. البيوض التي تتوضع عموماً في المناطق الغبارية والفلوح بين الألواح الخشبية تتحول إلى يرقات التي تشكل شرانق. يمكن أن تستمر مرحلة الشرنقة حتى السنة. يمكن أن تعيش براغيث الكلب البالغة فترة 60 يوماً بدون وجبة دموية. من المرجح حدوث هجمات البراغيث عندما لاتجد مدخلاً لمضيفها المألوف، مثلاً براغيث القطط أو الكلاب نهمة أكثر عندما يزور شخص ما منطقة مملوءة بالحيوانات الأليفة، أكثر منه عند مواجهة الحيوان الأليف مباشرة. تميل لدغات البراغيث لأن تكون متجمعة في خطوط أو تجمعات غير منتظمة. لاتشاهد البراغيث غالباً على جسم الحيوان الأليف، ولكن تشخيص لدغات البراغيث يتم بفحص بقايا المواد الموجودة على سطح الحيوان. تجمع البقايا في حقيبة بلاستيكية وتفحص المحتويات للبحث عن البراغيث أو بيوضها أو يرقاتها أو برازها.

II. المعالجة:

المعالجة موجهة لإنقاص الحكة باستعمال مضادات الهيستامين الفموية والكمادات الباردة ومحاليل ملطفة مثل Calamine يضاف لها منتول 0.25٪ وفينول 0.5٪. كريم الكورتيكوستيروئيد الموضعي فعال بشكل نادر، ومضادات الهيستامين الموضعية محسسات قوية وليس لها دور في معالجة ارتكاسات لدغة الحشرة. قد يكون مفيداً تطبيق كورس قصير من ستيروئيد جهازي في حال حدوث عدة ارتكاسات شديدة خصوصاً حول العينين. منفرات الحشرات الحاوية دي إيتيل تولاميد (DEET) قد تمنح حماية معتدلة ضد البعوض والبراغيث والقراد، لكنها غير فعالة نسبياً ضد النحل والدبور. يجب تطبيق DEET على الجلد المكشوف والملابس لكي يكون فعالاً. الحماية الأكثر فعالية ضد البعوض وقمل جسم الإنسان وباقي مفصليات الأرجل التي تتغذى على الدم هي استعمال DEET وأغطية مشربة بـ Permethrin، ولكن هذه الوسائل غير فعالة ضد ذبابة الرمل الفاصدة التي تنقل داء اللشمانيا. وينصح بالمعالجة بمركب فيتامين B أوتيامين هيدروكلوريد حيث أن هذه المواد السابقة تمنح العرق رائحة مزعجة منفرة للبعوض، ولكن لم يقيم ذلك جيداً بتجارب سريرية. يجب بذل الجهد للتعرف على العامل المسبب والقضاء عليه. يجب فحص الحيوانات الأليفة المنزلية بدقة، ويجب تطهير أمكنة رقاد الحيوانات والطيور. المواد الفعالة في

تخليص المنزل من البراغيث هي اللندان Lindane و Pyrethroids والثيوسيانات العضوية. قد تعالج الحيوانات الأليفة المصابة بالبراغيث بودرة تحوي Rotenone أو Pyrethroids أو مالايتون أو ميتوكسي كلور.

❖ الاحتشارات الطفيلية INFESTATIONS:

I. الجرب Scabies:

يحدث هذا الخمج عبر إحداث أنفاق وتحرر مواد سمية أو مستضدية من أنثى *القارمة الجربية* *Sarcoptes Scabiei* البشرية. العامل الأكثر أهمية المحدد لانتشار الجرب هو مدى وفترة التماس البدني مع الشخص المصاب، يعتبر الأطفال والشريك الجنسي للشخص المصاب على درجة خطورة عالية للإصابة. نادراً ماينتقل الجرب بالأدوات الملوثة،حيث تموت القارمة المعزولة خلال 2-3 أيام.

II. التظاهرات السريرية:

عند المضيف سوي المناعة يستهل الجرب بشكل متواتر بحكة شديدة خصوصاً ليلاً. العلامة الأولى للاحتشار الطفيلي تتكون غالباً من حطاطات حمراء 1-2 ملم بعضها متقشر أو متجلب أو متوسف. الانفاق ذات شكل الأسلاك أو الخيوط هي الآفة النموذجية للجرب، لكن قد لاتشاهد عند الرضع. عند الرضع، الفقاعات والبثرات شائعة نسبياً، وقد يضم الاندفاع انتبارات وحطاطات وحويصلات والتهاب جلد أكزيمائي متراكب، وغالباً ماتصاب الراحتان والأخمصان (الشكل 674-1B) والوجه والفروة. عند الأطفال الأكبر واليفعان، النموذج السريري مشابه للموجود عند اليافعين، حيث المواقع المفضلة هي المسافات بين الأصابع وعاطفات المعصم والطيات الإبطية الأمامية والكاحلين والإليتين والسرة وخط الزنار والمغبن والأعضاء التناسلية عند الذكر وهالة الثديين عند الأنثى (شكل 674-1A) وتعف الإصابة عموماً عن الرأس والعنق والراحتين والأخمصين. يوجد نوع من الجرب وهو الأقل شيوعاً ويتكون من عقيدات بنية محمرة، غالباً ما تتوضع في المناطق المغطاة مثل الإبطين والمغبن والأعضاء التناسلية يدعى الجرب العقيدي Nodular Scabies. قد يؤدي الجرب غير المعالج إلى التهاب جلد أكزيمائي والقوباء والتهاب الأجربة وداء الدمامل والتهاب النسيج الخلوي والتهاب الأوعية اللمفاوية وارتكاس الطفحة. تم تسجيل تطور التهاب كبب وكلية نتيجة تقوبؤ آفات الجرب بالعقديات. في بعض المناطق المدارية، الجرب هو سبب مستبطن مسيطر لتقيح الجلد. توجد فترة كامنة حوالي الشهر تتبع الاحتشار البدئي، لذلك قد تغيب الحكة، وقد تكون الآفات غير ظاهرة نسبياً عند الحملة اللاعرضيين. لكن عند عودة الاحتشار، تلاحظ ارتكاسات لمستضدات القارمة خلال ساعات.

III. السببية والآلية الإمراضية:

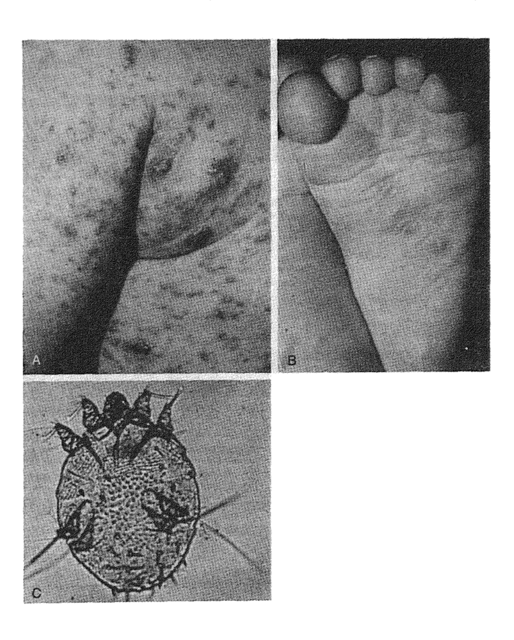
تقيس القارمة الأنثى الكهلة حوالي 0.4 ملمتراً طولاً، ولها أربع مجموعات من الأرجل وجسم نصف كروي يتصف بتجعدات مستعرضة وأشعار وأشواك بنية على السطح الظهري. وللذكر نصف حجم الأنثى تقريباً ويشبهها بالشكل. بعد التوضع على سطح الجلد، تقوم الأنثى بإفراز مادة حالة للقرنين وإحداث نفقاً في الطبقة المتقرنة مشكلة غالباً تجويفاً خلال 30 دقيقة. ويمتد هذا التجويف تدريجياً بمعدل 0.5-5 ملمتراً باليوم على حدود الطبقة الحبيبية. وتقوم الأنثى بوضع 1-3 بيوض يومياً، والعديد من الكريات البرازية البنية (البعر) يومياً. عندها ينتهي وضع البيوض خلال 4-5 أسابيع تموت الحشرة داخل النفق. تفقس البيوض خلال 3-5 أيام محررة اليرقات التي تتحرك إلى سطح الجلد لتنمو وتدخل في مرحلة الحوراء Nymph.

يتم النضج خلال 2-3 أسابيع، ثم يحدث التزاوج وتغزو الأنثى الحامل الجلد لتتم دورة حياتها.

IV. التشخيص:

يمكن وضع التشخيص سريرياً غالباً، لكنه يثبت بالتعرف المجهري على القارمة (الشكل 674-1C) والبيوض والبعر في الحطام البشروي. تكون الكشاطات إيجابية غالباً عندما تؤخذ من الأنفاق أو الآفات الأكزيمائية أو الحطاطات الطازجة. وأفضل طريقة هي تطبيق قطرة زيت معدني على الآفات المختارة، ثم كشطها بشفرة 0.15 N، ثم نقل الكشاطة والزيت المعدني إلى شريحة زجاجية.

يعتمد *التشخيص التفريقي* على أنماط الآفات الموجودة، وعملياً تعتبر الأنفاق واصمة للجرب البشري. تلتبس الآفات الحطاطية الحويصلية مع الشرى الحطاطي والجرب الكلبي والحماق والطفوح الفيروسية والاندفاعات الدوائية والتهاب الجلد حلئي الشكل والتهاب الأجربة. الآفات الأكزيمائية قد تقلد التهاب الجلد التأتبي والتهاب الجلد الزهمي وقد يشتبه بالاضطرابات الفقاعية الأقل شيوعاً عند الأطفال عند سيطرة الآفات الفقاعية عند الرضع. غالباً ما يشخص الجرب العقيدي خطأً على أنه شرى صباغي أو داء النوسجاتX. المظهر النسجي المرضي للجرب العقيدي المؤلف من رشاحة التهابية كثيفة حول الأوعية مكونة من اللمفاويات والناسجات والخلايا المصورية ووحيدات النوى اللانموذجية، قد يقلد التنشؤات اللمفاوية الخبيثة.



الشكل (674-1): A. التهاب جلد أكزيميائي، حطاطات وعقيدات الجرب البشري. B. آفة حويصلية بثرية للجرب في الأخمصين عند رضيع. C. قارمة الجرب البشري مأخوذة من الكشاطة.

V. المعالجة:

المعالجة المختارة هي تطبيق كريم Permethrin ٪5 (Elimiti) أو كريم أو محلول Lindane ٪1 لكامل الجسم بدءاً من العنق للأسفل مع الانتباه للمناطق المصابة بشدة. لكن غالباً مايوجد الجرب فوق العنق عند الرضع، وأيضاً نحتاج لعلاج الفروة. يترك الدواء على الجلد لفترة 8–12 ساعة، وعند الضرورة يعاد بفاصل أسبوع لفترة 8–12 ساعة أخرى. بما أن الليندان سام عصبي محتمل فإن تأهب صغار الرضع لامتصاص هذا الدواء عبر الجلد يحتم اتخاذ الحيطة والحذر عند وصفه لهم. تضم علامات سمية الليندان غثيان وإقياء وضعف ورجفان وهياج وعدم توجه واختلاجات وتثبيط تنفسي. يمكن تقليل الامتصاص الجهازي وسمية الليندان بعدم تطبيق الدواء على الجلد الدافىء الرطب وعدم إعادة تطبيقه بعد 7 أيام وعدم استخدام الدواء عند الأطفال ذوي الوزن المنخفض أو سيئي التغذية أو عند وجود مناطق واسعة من جلد ملتهب معرّى ومصاب بالإنتان الثانوي. كريم بيرمترين ٪5 عبارة عن قاتل للجرب أكثر فعالية نسبياً من الليندان لكنه أكثر كلفة، وامتصاص البيرمترين ضعيف ويستقلب بسرعة بالأستيراز النسيجية، ومنه السمية القليلة جداً. بالنسبة للرضع بعمر أقل من شهرين العلاج البديل هو الكبريت ٪6 في البترولاتوم والذي يطبق ثلاثة أيام متتالية. مرهم الكبريت الموضعي يتسم بالرائحة السيئة واصطباغ الملابس وغالباً مايسبب التهاباً جلدياً تخريشياً. لاتوجد دراسات محكمة لفعاليته وسلامته في السنوات الحالية. كريم البيرمترين ٪5 هو البديل الأفضل للرضع، كريم كروتاميتون غير مستطب بسبب فقدان المعلومات عن فعاليته وسميته.

من غير المرجح انتقال القارمة بعد أكثر من 24 ساعة بعد المعالجة. الحكة العائدة لفرط الحساسية لمستضدات القارمة قد تستمر لعدة أيام وقد تلطف باستخدام مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي. عند استمرار الحكة أكثر من فترة أسبوعين بعد المعالجة يجب إعادة فحص المريض للبحث عن القارمة. العقيدات مقاومة بشدة للمعالجة وقد تحتاج عدة أشهر لزوالها. يجب علاج كل أفراد العائلة مثل الطفل المصاب. يجب غسل الملابس والشراشف والمناشف والأدوات بشكل كامل.

VI. الجرب النورويجي Norwegian Scabies:

هذا المتنوع من الجرب البشري معد بشدة ويحدث بشكل رئيسي عند الأشخاص المتأخرين عقلياً وبدنياً خاصة الموضوعون في معاهد خاصة والمصابين بمتلازمة داون وعند المرضى ذوي الإحساس الجلدي الضعيف مثل مرضى الجذام أو تكهف النخاع وعند المرضى المصابين بمرض شديد جهازي مثل اللوكيميا أو الداء السكري وعند المرضى المثبطين مناعياً مثل مرضى إنتان HIV. الأشخاص المصابون يملكون أعداد وافرة من القارمات التي تسكن الجلبات والوسوف التقشرية للجلد والفروة. قد تصبح الأظافر متسمكة وحثلية وتصبح البقايا تحت الظفرية مأهولة بالقارمات بشكل كثيف. غالباً مايترافق الاحتشار باعتلال غدّي لمفاوي معمم وكثرة حمضات. بالفحص المجهري، يلاحظ تقران سوي مفرط orthokeratosis ونظير تقران مع العديد من القارمات وفرط تنسج بشروي صدافي الشكل وبؤر من الداء الاسفنجي وخراجات عدلات. يعتقد بأن الجرب النورويجي يمثل عجزاً في استجابة مناعة المضيف تجاه المتعضية. التدبير صعب، يتطلب وسائل عزل صارمة، ونزع الوسوف السميكة وتطبيقات متكررة لمستحضرات مضادة للجرب. يستخدم Ivermectin بنجاح كعلاج مفرد الجرعة في الحالات المستعصية خصوصاً عند مرضى إنتان HIV، إلا أنه لم يستحسن استعماله عند الأطفال دون 5 سنوات من العمر، وذلك من قبل منظمة الغذاء والدواء.

VII. الجرب الكلبي Canine Scabies:

يتسبب هذا الخمج عن *القارمة الجربية الكلبية*، وهي قارمة الكلب المترافقة مع الحكاك. الاندفاع عند البشر، والمكتسب غالباً من معانقة جرو مصاب، يتألف من حطاطات دقيقة وحويصلات وانتبارات ولويحات أكزيمائية متقشرة. الأنفاق غير موجودة لأن القارمة نادراً ماتسكن في الطبقة المتقرنة عند الإنسان. الطفح حاك مع ميل للتوضع على الذراعين والصدر والبطن وهي المواقع المألوفة للتلامس مع الكلاب. البدء مفاجيء، ويتلو التعرض عادة بيوم إلى 10 أيام، وهو ناجم عن تطور ارتكاس بفرط الحساسية لمستضدات القارمة. من النادر كشف القارمة أو البيوض من كشاطات جلد الإنسان. المرض محدد لذاته لأن الإنسان ليس مضيفاً مناسباً، حيث أن الحمام وتغيير الملابس كافيان عموماً. التخلص من الحيوان المصاب أو علاجه ضروري أيضاً. المعالجة العرضية للحكة مفيدة. في حالات نادرة، والتي تظهر فيها القارمة في الكشاطات من الطفل المصاب يمكن التخلص من القارمة بنفس الإجراءات المطبقة في الجرب الإنساني.

هناك أنواع أخرى من القارمة والتي تصيب الإنسان أحياناً تضم الـchigger أو *قارمة الحصاد (Eutrombicula Alfreddugesi)* التي تفضل العيش على العشب وعصير الفاكهة والكرمة وسوق نباتات الحبوب. وتملك اليرقات كلابات فموية تمكن الـchigger من الالتصاق بالجلد، وليس حفر الأنفاق والحصول على وجبة دموية، وذلك غالباً في أسفل الساقين. قارمة الطيور قد تصيب أولئك الذين

يكونون على تماس وثيق مع الدجاج. قد يهاجم الإنسان بقارمة الطيور التي تملك عشاً خارج النافذة أو على الأعمدة فوق المباني أو بمنافذ الحرارة أو مكيفات الهواء. الالتهاب الجلدي متنوع ويتضمن آفات حطاطية وحويصلية وانتبارات متوضعة بشكل مجموعات على المعصمين والعنق والثديين والسرة والطيات الإبطية الأمامية. غالباً مايجرى استقصاء مطول قبل اكتشاف سبب ومصدر الالتهاب الجلدي.

VIII. القمال Pediculosis:

هناك ثلاثة أنماط من القمل مجبرة على التطفل على المضيف البشري. قمل الجسم أو الملابس وقمل الرأس وقمل العانة. فقط قمل الجسد يعمل كناقل للعوامل الممرضة (التيفوس وحمى الخنادق والحمى الراجعة). إن قمل الجسد وقمل الرأس قريبان من بعضهما، ولهما صفات فيزيائية متشابهة حيث تقيس القملة 2-4 ملمتراً طولاً. تقيس قملة العانة 1-2 ملمتراً طولاً، وعرضها أكبر من طولها، معطية مظهراً مثل السرطان (السلطعون). تعيش القملة الأنثى حوالي الشهر وتطرح 3-10 بيوض يومياً على الثوي البشري، ولكن تضع قملة الجسم البيوض عموماً في أو قرب دروز الملابس. تلتصق البيوض أو الصئبان على الأشعار أو ألياف الملابس ولكن ليس مباشرة على الجسم. تفقس البيوض خلال 1-2 أسبوع وتحتاج إلى أسبوع آخر لتنضج وحالما تفقس البيوض تبقى الصئبان متصلة بالشعر كأكياس فارغة من الكيتين. تموت اليرقات المفقوسة حديثاً إذا لم تحصل على وجبة خلال 24 ساعة تقريباً وكل بضعة أيام فيما بعد. تتغذى كل من الحوراء Nymph والقملة الناضجة على الدم الإنساني حاقنة عصارتها اللعابية في الثوي، وطارحة موادها البرازية على الجلد. لاتظهر أعراض الاحتشار مباشرة لكنها تتطور عندما يصبح الشخص متحسساً. *الحكة هي العرض المنذر لكل أنماط القمال.*

قمال الجسم *Pediculosis Corporis* نادر عند الأطفال إلا ضمن حالات سوء العناية الصحية خصوصاً في المناخات الباردة عندما تنقص فرصة التغيير الدوري للملابس. ينتقل الطفيلي بشكل رئيسي على الملابس والأسرة الملوثة. الآفة البدئية عبارة عن بقعة أو حطاطة حمراء صغيرة حاكة بشدة مع نقطة نزفية مركزية متوضعة على الكتفين والجذع والإليتين. تضم الآفات الإضافية التقشرات والانتبارات والآفات الأكزيمائية واللويحات المصابة بالإنتان الثانوي. قد يترافق الاحتشار المفرط بأعراض بنيوية من حمى ودعث وصداع. قد يؤدي الاحتشار المزمن إلى جلد المتشرد Vagabond's Skin المتظاهر بلويحات مفرطة التصبغ وسفية حزازانية أكثر ماتتوضع على الجذع. القمل موجود على الجلد فقط بشكل عابر عند وقت التغذية، وفي الأوقات الأخرى يسكن في دروز الملابس. الصئبان ملتصقة بثبات على ألياف الملابس، وقد تبقى قادرة على الحياة حتى فترة الشهر. تفقس الصئبان عندما تلاقي دفئاً من جسم المضيف عند عودة ارتداء الملابس. تتألف المعالجة من تحسين العناية الصحية وغسيل بالماء الحار لكل الملابس والأسرة الملوثة، حيث يمكن لتطبيق درجة حرارة منتظمة تبلغ 65 درجة مئوية رطبة أو جافة لمدة 15-30 دقيقة أن يقضي على كل البيوض والقمل. بشكل بديل تفقس البيوض وتموت الحوراء جوعاً عند خزن الملابس لفترة أسبوعين بحرارة 75-85 فهرنهايت. بالنسبة للأشخاص غير القادرين على تغيير الملابس، قد ترش الملابس من الداخل ببودرة Lindane 10٪ حيث يدوم التأثير حوالي الشهر. محلول الليندان أو كريم البيرمترين المطبق فترة 8-12ساعة يمكن استخدامهما للتخلص من أي بيوض أو قمل متوضع على أشعار الجسم.

قمال الرأس *Capitis Pediculosis* هو احتشار القمل لشعر الفروة وهو حاك بشدة. التماس رأس إلى رأس هو الوسيلة الأكثر أهمية في الانتقال. في أشهر الصيف، في العديد من مناطق الولايات المتحدة، وفي كل الأوقات في المناطق المدارية فإن الاشتراك بنفس الأمشاط أو الفرشاة أو الأدوات هو الوسيلة الأكثر أهمية في انتقال القمل. توضع البيوض الشفافة 0.5 ملمتراً قرب القسم القريب لسقيبة الشعرة وتصبح ملتصقة بجانب واحد من سقيبة الشعرة. لايمكن تحريك الصئبان على طول سقيبة الشعرة بواسطة الأصابع. تقيح الجلد الثانوي بعد الرض العائد للكشط، قد يؤدي إلى جدل الأشعار معاً واعتلال غدي لمفاوي رقبي وقفوي. لايحدث فقدان أشعار نتيجة القمال، ولكن قد يرافق تقيح الجلد الثانوي. قمل الرأس هو سبب رئيسي لتقيحات الجلد العديدة للفروة خصوصاً في البيئات المدارية. القمل غير مشاهد دائماً، ولكن تكشف الصئبان على الأشعار وبشكل شائع في الناحية القفوية، وفوق الأذنين، ونادراً على شعر اللحية والعانة يمكن ملاحظة التهاب الجلد على الرقبة وصيوان الأذن ويتألف ارتكاس الطفحة من لطخات أكزيمائية ولويحات والذي قد يتطور خصوصاً على الجذع ولأسباب مجهولة فإنه نادراً مايصيب قمل الرأس الأفراد السود.

تفريش وتمشيط الشعر بانتظام يساعد في إنقاص عدد القملات والبيوض، ويساعد في إنقاص شدة الاحتشار الطفيلي. *المعالجة* المختارة هي مرهم غسل البيرمترين 1٪ (Nix) مطبق لفترة 10دقائق مع تطبيقات متكررة لفترة 7-10 أيام. من العلاجات البديلة شامبو البيرثرين Pyrethrin الطبيعي (RID، شامبو أو جل أو سائل A-200 Pyrinate، شامبو R و C، Barc، TripleX,

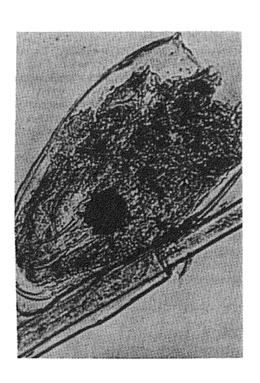
Paranit, (Paratrol وشامبو الليندان 1٪ (Kwell) لمدة 10 دقائق مع تطبيقات متكررة لفترة 7-10 أيام. يجب علاج كل أفراد المنزل بنفس الطريقة والوقت. يمكن نزع الصئبان بمشط ناعم الأسنان بعد الغسيل بصابون فينغار -ماء 1:1 أو إذا كانت متشبثة، بعد تطبيق غسيل بكريم حاوي حمض الفورميك 8٪ الذي يحل الكتين المثبت للصئبان مع سقيبة الشعرة. يجب غسل الملابس وشراشف الأسرة بماء حار جداً أو بالتنظيف الجاف، ويجب التخلص من الفراش والأمشاط، أو معاملتها بمادة قاتلة للقمل فترة 15 دقيقة ومن ثم تنظيفها بماء مغلي.

ينتقل *قمل العانة* *Pediculosis Pubis* عبر التماس جلد إلى جلد أو التماس الجنسي مع شخص مصاب، وفرصة اكتساب القمل بعد تعرض جنسي وحيد تقارب 95٪. الانتشار موجود عادة عند اليفعان، وقد يصاب الأطفال الصغار أحياناً بقمل العانة المتوضع على الرموش. يعاني المرضى من حكة متوسطة إلى شديدة، وقد يتطور تقيح جلد ثانوي نتيجة الحك والكشط. تميل الكشاطات لأن تكون أقل عمقاً ونسبة حدوث الإنتان الثانوي أقل من تلك المشاهدة في قمل الجسد. البقع اللازوردية Maculae Ceruleae عبارة عن بقع رمادية فولاذية steel-gray تقيس عادة أقل من 1سم قطراً، وقد تظهر في منطقة العانة وعلى الصدر والبطن والفخذين. الصئبان البيضوية الشفافة الملتصقة بثبات على سقيبة الشعرة، قد تلاحظ بالعين المجردة أو بالمكبرة أو بالفحص المجهري (الشكل 674-2). التحبب الخشن Crittiness، نتيجة الصئبان الملتصقة، قد يكشف أحياناً عندما تمرر الأصابع عل طول الشعرة المصابة. من الصعب كشف القملة البالغة بسبب نقص فعاليتها وصغر حجم جسمها الشفاف بالمقارنة مع قمل الرأس أو الجسم. قد ينتقل قمل العانة إلى مناطق أخرى عبر الأدوات الملوثة، ومنه وجوب فحص الشعر الانتهائي في الجذع والفخذين والإبطين واللحية والرموش بحثاً عن الصئبان. يجب الأخذ بعين الاعتبار تزامنه مع أمراض زهرية أخرى.

المعالجة بتطبيق 10دقائق لمستحضر البيريثرين Pyrethrin فعال عادة. قد يتطلب إعادة العلاج بفاصل 7-10 أيام. يعتبر شكل الشامبو لدواء Lindane ، الذي يحتاج تطبيقه فترة 10 دقائق علاجاً بديلاً، لكن محلول أو كريم الليندان غير مستطب لعلاج قمل العانة. يزال الاحتشار الطفيلي للرموش بتطبيق البترولاتوم 3-5 مرات يومياً لمدة 8-10 أيام. علاج بديل فعال لكن أقل أماناً هو المرهم العيني فيزوستيغمين 0.25٪ يطبق مرتين يومياً لفترة 3أيام. قد تلوث الملابس والأدوات والشراشف والمناشف بالأشعار الحاملة للصئبان ومنه ضرورة الغسيل أو التنظيف الجاف.

IX. اندفاع حمام البحر Seabather's Eruption:

عبارة عن داء جلدي حاك بشدة مؤلف من حطاطات التهابية تتطور خلال 12 ساعة تقريباً من الحمام في الماء المالح، وبشكل رئيسي في المناطق المغطاة برداء الحمام. وصف الاندفاع مبدئياً في مياه فلوريدا والكاريبي. الآفات التي قد تضم بثرات وحويصلات ولويحات شروية، أكثر عدداً عند الأشخاص الذين يرتدون رداء الحمام لفترة مطولة بعد مغادرتهم للمياه. قد يترافق الاندفاع مع أعراض جهازية من وهن ودعث وحمى وقشعريرة وغثيان وصداع، وتبين أن حوالي 40٪ من الأطفال الأصغر من 16 سنة كان لديهم حمى في دراسة مجموعة كبيرة واحدة. تدوم الحكة والاندفاع الجلدي فترة 1-2 أسبوعاً. نسجياً مرضياً تتألف الآفات من ارتشاح سطحي وعميق حول الأوعية، وخلالي مكون من اللمفاويات والحمضات والعدلات. يبدو أن الاندفاع عائد لارتكاس أرجي بفرط الحساسية لسم *وريقة قنديل البحر* *Linuche Unguicalata*. المعالجة عرضية بشكل واسع، والكورتيكوستيروئيدات الموضعية الفعالة تمنح ارتياحاً عند بعض المرضى.



الشكل (674-2): صؤابة سليمة على شعرة بشرية.

ـ الفصل 675 ـ
العد
Acne

❖ العد الشائع ACNE VULGARIS:

العد خصوصاً الشكل الزؤاني يحدث لدى حوالي 80٪ من اليفعان.

I. الآلية الإمراضية:

تتطور آفات العد الشائع في الجريبات الزهمية التي تتألف من غدة زهمية كبيرة متعددة الفصوص، والتي تنزح محتوياتها إلى القناة الجريبية. *الزؤان* هو الآفة البدئية للعد، وهو عبارة عن كيس جريبي متوسع مبطن بالابيتليوم مملوء بمادة قرنية صفيحية، ودسم وباكتريا. الزؤان المفتوح، المعروف بالرأس الأسود، له فوهة شعرية زهمية واسعة تسمح بمعاينة السدادة. ويصاب الزؤان المفتوح بالالتهاب بشكل أقل شيوعاً من الزؤان المغلق أو الرأس الأبيض الذي يملك فقط فتحة دقيقة. تتطور حطاطة أو عقيدة التهابية من الزؤان الذي تمزق أو أفرغ محتوياته الجريبية إلى الأدمة المجاورة محدثاً استجابة التهابية بالعدلات. إذا كان الارتكاس الالتهابي قريباً من السطح، تتطور حطاطة أو بثرة، وتتشكل العقيدة إذا تطور الارتشاح الالتهابي عميقاً في الأدمة. التقيح، وأحياناً ارتكاس الخلية العرطلة للقرنين والشعر هما سبب الآفات العقيدية الكيسية، وهذه ليست كيسات حقيقية، لكنها كتل متميعة من بقايا التهابية.

التغيرات الإمراضية البدئية في العد هي: (1) تقرن شاذ للابيتليوم الجريبي، مؤدياً لانحشار الخلايا التقرنية ضمن اللمعة الجريبية. (2) زيادة إنتاج الزهم من قبل الغدة الزهمية. (3) تكاثر *الباكتريا البروبيونية العدية Propionibacteruim Acnes* ضمن الجريب. (4) الالتهاب عند البلوغ تتضخم الغدد الزهمية، ويزداد إنتاج الزهم استجابة لزيادة فعالية الأندروجينات من منشأ كظري. العد الزؤاني، خصوصاً في مركز الوجه، هو العلامة الأولى المتواترة لنضج البلوغ. يتعلق حدوث وشدة العد مع تطور البلوغ، وكمية إنتاج الزهم. بدء العد عند الأطفال ماقبل البلوغ بعمر 7-10سنة، يبدو أنه متعلق بشكل هام مع كمية الاستيرات الشمعية في ليبيدات سطح الجلد وتركيز سلفات دي هيدرو إيبي أندروستيرون بالمصل (DHEA-S) الذي هو عبارة عن ستيروئيد أندروجيني مفرز رئيسياً من الغدد الكظرية. لكن مستويات DHEA-S غير مرتفعة في مصل عدد من الأشخاص المصابين بالعد، لكن قد يعمل DHEA-S موضعياً، على تحريض إنتاج الزهم من قبل الخلايا الزهمية بعد استقلابه في الحليمات الأدمية لجريب الشعرة والغدد الزهمية عبر 5 ألفا رديوكتاز وذلك إلى أندروجينات أكثر فعالية مثل 5 ألفا دي هيدروتستوسترون. الهرمونات الستيروئيدية الجنسية الأخرى مثل التستوسترون والاستراديول قد تلعب دوراً في إنتاج الزهم.عدد هام من النساء المصابات بالعد (25-50٪) خصوصاً المصابات بالعد البثري البسيط نسبياً، يلاحظن أن العد يتوهج قبل الطمث بحوالي أسبوع تقريباً. الآلية الإمراضية لهذه الظاهرة غير معروفة.

يتألف الزهم المتشكل حديثاً من مزيج من الغليسريدات الثلاثية والاسترات الشمعية واسترات الستيرول. الباكتريا الجريبية الطبيعية تنتج الليباز الذي يحلمه الغليسيريدات الثلاثية الزهمية إلى حموض دسمة حرة، وتلك الحموض الدسمة متوسطة السلسلة (C_{14}-C_8) قد تكون عوامل محرضة لبدء الارتكاس الالتهابي. يمنح الزهم أيضاً وسطاً مفضلاً لتكاثر الباكتريا. تستعمر الجريبات الزهمية بمتعضيات ذات ثلاثة أنماط: أشباه الدفتريا اللاهوائية وهي الباكتريا البروبيونية العدية والعنقوديات البشروية سلبية الكو أغولاز والخمائر ثنائية الشكل وهي الوبيغاء البيضوية. كل هذه المتعضيات تملك أنزيمات حالة للدسم، لكن يبدو أن البروبيونات العدية هي المسؤولة بشكل واسع عن تشكل الحموض الدسمة الحرة، من المرجح بأن الأنزيمات الجرثومية البروتياز والهيالورونيداز والأنزيمات المحلمهة تنتج مواداً خارج خلوية فعالة حيوياً تزيد نفوذية الابيتليوم الجريبي. العوامل الجاذبة كيماوياً المحررة من الباكتريا داخل الجريبية تجذب العدلات والوحيدات. أنزيمات الليزوزومات المحررة من العدلات في أثناء حدثية ابتلاع الباكتريا، تدمر سلامة الجدار الجريبي وتزيد الارتكاس الالتهابي.

II. التظاهرات السريرية:

يتميز العد الشائع بأربعة أنماط أساسية للآفات: الزؤانات المفتوحة والمغلقة، والحطاطات، والبثرات، والآفات العقيدية الكيسية. قد يسيطر نمط واحد أو أكثر، وفي الشكل الأبسط المشاهد غالباً باكراً عند اليفعان، تكون الآفات محدودة بالزؤانات في مركز الوجه. قد تصيب الآفات أيضاً الصدر وأعلى الظهر والناحية الدالية. سيطرة الآفات في الجبهة، خصوصاً الزؤانات المغلقة، عائدة غالباً للاستعمال المطول لمستحضرات الشعر الزيتية (عد المراهم Pomade Acne). الإصابة الواضحة على الجذع مشاهدة غالباً عند الذكور. تشفى الآفات غالباً مع حمامى وفرط تصبغ مؤقت عقب الالتهاب. وقد تكون هناك ندبات منقطة ضمورية أو ضخامية متفرقة وذلك حسب شدة وعمق وإزمان الحدثية. نادراً مايكون تشخيص العد صعباً،

إلا أنه قد يلتبس العد الشائع مع الثآليل المسطحة والتهاب الأجربة والأنماط الأخرى من العد.

III. المعالجة:

لا يوجد دليل على أن المعالجة الباكرة (باستثناء الإيزوترتينوين) تبدل من سير العد. لكن يمكن أن يضبط العد، ويمنع حدوث التندب الشديد بالعلاج الداعم الحكيم المستمر حتى زوال الحدثية المرضية عفوياً. يجب أن تكون المعالجة موضوعية وموجهة لمنع تشكل زؤانات دقيقة عبر إنقاص فرط التقرن الجريبي وإنتاج الزهم واستعمار البروبيونات العدية في الفوهات الجريبية وإنتاج الحموض الدسمة الحرة. يحتاج الضبط البدئي فترة 4–8 أسابيع على الأقل. من الهام أيضاً مناقشة المشاكل العاطفية الشديدة المحتملة الناتجة عن العد الموجود عند اليفعان.

A. **النظام الغذائي**: توجد دلالة قليلة بأن تناول أطعمة خاصة يمكن أن يثير توهج العد. وعندما يقتنع المريض أن أطعمة محددة تفاقم العد، من الحكمة حذف هذه الأطعمة، ومن غير الضروري وضع نظام غذائي محدد وصارم.

B. **المناخ**: يبدو أن المناخ يؤثر على العد حيث غالباً مايتحسن العد أيام الصيف ويتوهج أثناء الشتاء، وقد يتعلق الهجوع الحادث في الصيف جزئياً بالغياب النسبي للشدة. يبدو أن التوتر العاطفي والوهن يفاقمان العد عند عدة أشخاص، والآلية غير واضحة، لكن يفترض أنها متعلقة بزيادة استجابة الكظر.

C. **التنظيف**: التنظيف بالماء والصابون يزيل دسم السطح ويجعل الجلد أقل زيتية بالمظهر، لكن لاتوجد دلالة تشير إلى أن الدسم السطحي يلعب دوراً في تولد آفات العد. لايتحقق سوى جفاف سطحي وتقشر بواسطة التنظيف، وغالباً مايكفي التنظيف بصابون بسيط أو عقول بسيط Astringent (مادة تجعل أنسجة الجسم تنقبض). يمكن أن يؤدي التنظيف المتكرر لأنه يخرش ويشقق الجلد. العوامل المنظفة الحاوية على مواد كاشطة، وعوامل حالة للقرنين مثل الكبريت و Resorcinol وحمض الساليسيليك، قد تزيل الزهم من سطح الجلد مؤقتاً، وهي تسبب جفافاً بسيطاً وتقشراً، وتثبط الآفات إلى درجة محدودة، لكنها لاتمنع الزؤانات الدقيقة من التشكل. لاتوجد دلالة بأن المحضرات الحاوية على الكحول أو هيكساكلوروفين تنقص العد، لأن بكتريا السطح غير متهمة في الآلية الإمراضية.

يجب إيقاف مستحضرات تصفيف الشعر ومواد التجميل الزيتية لأنها ستفاقم العد الموجود سابقاً، وتسبب انسداداً إضافياً للمسام الجريبية. إن منابلة Manipulation وعصر الآفات الوجهية سيؤدي فقط إلى تمزيق الآفات السليمة مما يؤدي إلى تحريض تفاعلات التهابية موضعة.

D. **العلاج الموضعي**: المستحضرات الموضعية الأكثر فعالية، خصوصاً بالنسبة للزؤانات والعد الحطاطي البثري، تضم جل بيروكسيد البنزويل وحمض الريتينوئيك وAdapalene وصادات موضعية. بيروكسيد البنزويل عبارة عن بيروكسيد عضوي وعامل مؤكسد يسبب جفاف وتقشر الجلد. ويمنع حلمهة الغليسريدات الثلاثية وإنتاج الحموض الدسمة الحرة، وهو موقف جرثومي للبروبيونات العدية، ويسبب توسفاً جريبيا وإزالة انحشار الجريب. المستحضرات متوفرة بشكل جل بتركيز 2.5٪ و5٪ و10٪ تطلب بوصفة وبشكل محاليل 5٪ و10٪ بدون وصفة. يجب تطبيق بيروكسيد البنزويل بشكل طبقة رقيقة مبدئياً كل ثاني يوم وتزاد خلال 2–3 أسابيع إلى مرة واحدة يومياً وذلك حسب التحمل، ونسبة حدوث التهاب الجلد التماسي التخريشي أو الأرجي هي 1٪. الهلامات ذات السواغ المائي أقل تخريشاً من الهلامات ذات السواغ الكحولي، خصوصاً عند مرضى التهاب الجلد التأتبي، أو الأشخاص ذوي الجلد الحساس.

وإن المحاليل بدون وصفة أقل فعالية من الهلامات التي تؤخذ بوصفة.

الـ Tretinoin (Retin A) عبارة عن مشتق من حمض الريتينوئيك، وهو العامل المفرد الأكثر فعالية لعلاج العد الزؤاني، وهو يؤثر على التقرن في الجريب الزهمي عبر زيادة تحول الخلايا البشروية، وبإنقاص تماسك الخلايا الحرشفية، وبإنقاص تماسك الخلايا الشائكة، ومنه إزالة السدادة القرنية. قد يتوقع حدوث حمامى وتقشر خصوصاً عند بدء العلاج، ومن الشائع توهج البثرات من تمزق الزؤانات الدقيقة. قد يقلل من حدوث التوهج البدء بعلاج بيروكسيد البنزويل فترة 2–3 أسابيع قبل Tretinion. قد يطبق مرة واحدة يومياً لمدة 30 دقيقة بعد التنظيف، وذلك بالشكل الأكثر تحملاً (كريم 0.025٪ أو 0.05٪ أو0.1٪ وجيل 0.01٪ أو0.025٪ وسائل 0.05٪ بترتيب مزداد حسب قوة المستحضر). نموذجياً، كريم 0.025 ٪ يوصف مبدئياً، وتزاد قوة الدواء تدريجياً حتى الوصول لضبط الآفة، بدون حدوث تخريش غير مرغوب به. النتائج المثالية غير مشاهدة لـ 3–6 أشهر. قد تحدث زيادة الحساسية للشمس، ومنه ضرورة استعمال واقي شمسي.

Adapalene (جل Differin) عبارة عن مشتق من حمض Naphthoic وهو حال للزؤان ومضاد التهاب. قد يكون جل 0.1٪ أكثر فعالية من جل Tretinoin 0.025٪.

الصادات الموضعية المستعملة عند مرضى العد تضم الكليندامايسين والاريترومايسين وقد تطبق مرة أو مرتين يومياً. على الرغم من عدم فعاليتها مثل الصادات الفموية أو بيروكسيد البنزويل إلا أنها تستخدم كمساعد علاجي مفيد عبر منع نمو البروبيونات العدية. تعزز فعالية الصادات الموضعية باستعمال متزامن مع بيروكسيد البنزويل أو Tretinoin. أحياناً أدى استعمال الكليندامايسين أو الإريترومايسين الموضعي إلى نشوء باكتريا مقاومة. حمض Azelaic (كريم Azelex) ذو مميزات مضادة للجراثيم وحالة للقرنين. كريم 20٪ فعال مثل فعالية كريم Tretinoin 0.05٪.

يجب استخدام كل المستحضرات الموضعية فترة 4–8 أسابيع قبل إمكانية تقييم فعاليتها، قد تستخدم لوحدها فقط، لكن تكون فعالة أكثر عندما تستخدم سوية. المشاركة الشائعة والفعالة هي استخدام جل بيروكسيد البنزويل عند الصباح و Tretinoin عند الليل.

E. **العلاج الجهازي**: *الصادات*، خصوصاً التراسيكلين ومشتقاته، مستطبة لعلاج المرضى الذين لايمكنهم تحمل الأدوية الموضعية أو الذين لم يستجيبوا لها، والمرضى بالعد البثري الحطاطي والعقيدي الكيسي الالتهابي المتوسط إلى الشديد، والمرضى الذين عندهم ميل لحدوث التندب. تعمل التراسيكلينات عبر تثبيط الليباز الجرثومية مسببة إنقاصاً في تركيز الحموض الدسمة الحرة، وتثبيط الفلورا الجرثومية الجريبية الطبيعية وبشكل رئيسي البروبيونات العدية وتثبيط الجذب الكيماوي للعدلات والالتهاب الجريبي. التراسيكلين والمينوسيكلين والدوكسي سيكلين يبدو أنها كلها تثبط تشكل الحبيبوم ربما عبر تثبيط البروتين كيناز C مترجم الإشارات الغشائي الهام. عند معظم المرضى اليفعان، قد يبدأ العلاج بالتراسيكلين 1غرام يومياً على جرعتين لفترة 6 أسابيع على الأقل، ثم إنقاص تدريجي حتى الجرعة الدنيا الفعالة. الاستعمال الأفضل للأدوية هو بمشاركتها مع بيروكسيد البنزويل الموضعي، أو Tretinoin لكن ليس مع الصادات الموضعية. يثبط امتصاص التراسيكلين بالطعام والحليب ومستحضرات الحديد، وجل هيدروكسيد الألمنيوم وأملاح الكالسيوم والمغنيزيوم. يجب إعطاؤه على معدة فارغة قبل ساعة أو بعد ساعتين من الوجبة. تضم التأثيرات الجانبية للتراسيكلين داء المبيضات المهبلي خصوصاً عند تناول التراسيكلين مع مانعات الحمل الفموية، والتخريش الهضمي وارتكاسات سمية ضيائية متضمنة انحلال الأظافر، وتلون بني للأظافر، وتقرح المري وتثبيط نمو الهيكل العظمي للجنين وتصبغ الأسنان النامية، ومنه عدم استخدامه أثناء الحمل وعند الأطفال الأصغر من 9 سنوات. قد تنقص الصادات الفموية من فعالية مانعات الحمل الفموية. بدائل التراسيكلين تضم الاريثرومايسين والمينوسيكلين ودوكسي سيكلين وكليندامايسين وأحياناً التري ميتوبريم – سلفاميتوكسازول. الاختلاط المحتمل للاستعمال المطول للصاد الجهازي هو تكاثر متعضيات سلبية الغرام، خصوصاً *الانتروباكتر والكلبسيلا وإشريشيا كولي* أو *الزوائف الزنجارية* محدثة التهاب أجربة معند شديد.

يجب اعتبار تجربة المعالجة الهرمونية عند الإناث المصابات بالعد مع اضطرابات هرمونية أو غير المستجيبات للصادات أو غير الموهبات للعلاج بالـ Isotretinoin. تكون المشاركة الفعالة بإعطاء مضاد اندروجين مثل Cyproterone acetate أو السبيرونولاكتون يعطى في الأيام 5–15 من الدورة الطمثية مع إيتيل استراديول المركب الاستروجيني التركيبي المستخدم في مانعات الحمل الفموية والمثبط الفعال لإنتاج الزهم، ويعطى في الأيام 5–26 من الدورة الطمثية. مضادات الاندروجين المطبقة موضعياً بدون تأثيرات جانبية جهازية هي قيد الاستقصاء حالياً.

الـIsotretinoin (13- cis- retinoic acid, Accatune) مستطب لحالات العد العقيدية الكيسية المتوسطة إلى الشديدة غير المستجيبة للعلاج التقليدي أو الناكسة بسرعة بعد كورسات عديدة ناجحة من العلاج التقليدي، ولحالات العد الشديدة الندبية مثل العد المكور Acne gonglobata والعد الصاعق والعد المترافق باضطراب نفسي شديد. الجرعة المستطبة هي حوالي 0.5–1 مغ/كغ/ 24 ساعة، ويتطلب المرضى الذكور الصغار،و المصابون بآفات جذعية مبدئية لتناول جرعات بالحدود العليا للمجال الدوائي. أربعة أشهر من العلاج مطلوبة عند معظم المرضى، والكورس المعياري في الولايات المتحدة يدوم 16–20 أسبوعاً. عند نهاية كورس واحد من Isotretinoin فإنه يشفى حوالي 30٪ من المرضى ويحتاج 35٪ إلى أدوية تقليدية موضعية و/أو فموية للمحافظة على السيطرة الكافية، وتنكس الحالة عند 25٪ ويحتاجون إلى كورس إضافي من Isotretinion وتترافق الجرعات تحت 0.5 مغ/كغ/ 24 ساعة أو الجرعة التراكمية الأقل من 120 مغ/كغ مع معدل عالي لفشل المعالجة والنكس. وإذا لم تهجع الحدثية المرضية خلال شهرين من بعد الكورس الأول من الـIsotretinoin فإنه يجب

اعتبار إعطاء كورساً ثانياً. ينقص الـIsotretinoin إفراز الزهم بنسبة 80٪ خلال شهر ويحول الوحدات الزهمية إلى براعم بشروية وينقص تعداد البروبيونات العدية وينقص التقرن القنوي ويثبط الجذب الكيماوي للعدلات وبذلك ينقص الاستجابة الالتهابية. لاتغير المعالجة بالـIsotretinoin من وظائف الأقناد أو الكظر، لكنه يعزز النقص الموضعي الهام في تشكل 5- ألفا دي هيدروتستوستيرون في الجلد.

لاستعمال الـ Isotretinoin تأثيرات جانبية عديدة، منها المشوهة، وبالتالي فهو مضاد استطباب أثناء الحمل مع ضرورة تجنب الحمل لفترة شهر بعد إيقاف العلاج، ومن الضروري استعمال شكلين أو ثلاثة أشكال من مانعات الحمل وإجراء اختبار الحمل شهرياً أثناء العلاج. يعاني معظم المرضى من التهاب الشفة وجفاف الجلد ورعاف دوري والتهاب الأجفان والملتحمة. من الشائع أيضاً ارتفاع مستويات الكولسترول والغليسريدات الثلاثية في المصل، ومن الهام نفي مرض كبدي موجود مسبقاً وفرط شحوم الدم قبل البدء بالعلاج، مع ضرورة إجراء مقايسة للغليسريدات الثلاثية بعد 4 أسابيع من بدء العلاج. توجد تأثيرات جانبية أقل شيوعاً لكنها هامة تضم آلاماً مفصلية وآلاماً عضلية، واكتئاب، ورقة عابرة للأشعار وداحس ظفري وزيادة التأهب لحرق الشمس، وتشكل حبيبومات متقيحة واستعمار بالعنقوديات المذهبة مؤدياً إلى القوباء والتهاب أجربة الفروة. نادراً تحدث زيادة عظمية في العمود الفقري بعد أكثر من كورس واحد من الـ Isotrectinoin. الاستعمال المتزامن للتراسيكلين والـ Isotretinoin مضاد استطباب، حيث كل دواء بمفرده، لكن خصوصاً عندما يستعملان معاً، يمكن أن يسبب ارتفاع ضغط داخل القحف سليم.

F. **العلاج الجراحي**: إن الحقن داخل الآفة للغلوكوكورتيكوئيد متوسط الفعالية (مثل تريامسينولون) منخفض الجرعة 3 ملغ/1مل بإبرة قياس 30 موضوعة على سيرنغ السلين، قد يسرع من شفاء الآفات المؤلمة العقيدية الكيسية. يجب اعتبار كشط الجلد Dermabrasion لتقليل التندب فقط بعد همود الحدثية الناشطة.

❖ العد المحدث دوائياً DRUG - INDUCED ACNE:

المرضى البالغون ومابعد البلوغ المتلقون كورتيكوستيروئيد جهازي أو ستيروئيدات موضعية فعالة مؤهبون للعد المحدث بالستيروئيد، حيث يحدث التهاب أجربة وحيد الشكل ويتوضع بشكل رئيسي على الوجه والعنق والصدر (الشكل 675-1A) والكتفين وأعلى الظهر والذراعين ونادراً على الفروة. يحدث البدء بعد أسبوعين من البدء بالعلاج بالستيروئيد. الآفات عبارة عن حطاطات حمامية صغيرة أو بثرات قد تظهر بشكل غزير، وتكون كلها بنفس المرحلة من التطور. قد تحدث الزؤانات فيما بعد، لكن من النادر حدوث الآفات العقيدية الكيسية والتندب، والحكة موجودة أحياناً. يبدو أن الستيروئيد يحدث تنكساً بؤرياً لإبيتليوم الأجربة والذي يثير استجابة التهابية موضعة بالعدلات. على الرغم من أن العد الستيروئيدي معند نسبياً عند الاستمرار بالدواء، إلا أن الاندفاع قد يستجيب لاستعمال Tretinoin وجل بيروكسيد البنزويل. يجب فحص الطفل المصاب بالعد الشديد قبل البلوغ بحثاً عن اضطرابات غدية صماوية مثل فرط تنسج الكظر الخلقي. دراسات الوظيفة الكظرية مستطبة عند مرضى محددين (انظر الفصل 585).

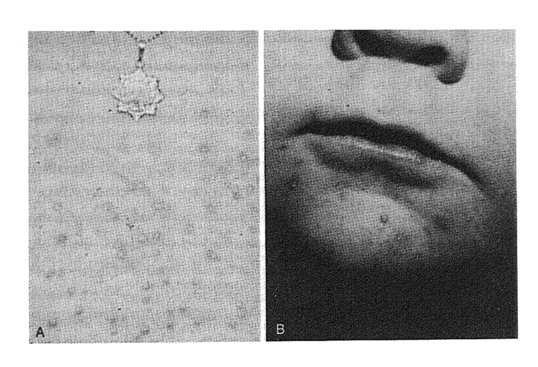
ومن الأدوية الأخرى المؤدية لآفات عدية الشكل عند الأشخاص المؤهبين هي الايزونيازيد والفينتوئين والفينوباربيتال والتري ميثادون والليثيوم كاربونات والاندروجينات (الستيروئيدات الابتنائية أو الفيتامين B_{12}.

❖ العد الهالوجيني HALOGEN ACNE:

استعمال أدوية حاوية على اليود أو البرومايد، او نادراً تناول كميات مفرطة من مستحضرات الفيتامينات والمعادن أو "الأطعمة الصحية" الحاوية أيودين مثل عشب البحر Kelp قد يحدث عد هالوجيني. غالباً ماتكون الآفات التهابية بشدة. إيقاف العامل المحرض وتطبيق المستحضرات الموضعية المناسبة يؤدي إلى نتائج علاجية مقبولة.

❖ العد الكلوري CHLORACNE:

العد الكلوري عائد للتماس الخارجي مع/ أو استنشاق أو تناول مركبات الهيدروكاربون الهالوجينية العطرية، متضمنة ثنائي الفينيل متعدد الهالوجين والنافتلينات متعددة الهالوجين (مثال Halowax الذي قد يكون موجوداً في واقيات الخشب، ومركبات الختم) وdioxin. الآفات زؤانية بشكل أساسي، والآفات الالتهابية نادرة، ولكن قد تضم حطاطات وبثرات وعقيدات وكيسات. يحدث الشفاء مع تندب ضموري أو ضخامي. أكثر مايصاب الوجه والنواحي خلف الأذن والعنق والإبطين والأعضاء التناسلية والصدر. وتعف الإصابة غالباً عن الأنف. في حالات التعرض الشديد، قد تضم الموجودات المرافقة التهاب الكبد، وإنتاج البورفرينات وتشكل الفقاعة على الجلد المعرض للشمس وفرط التصبغ وفرط الأشعار، وفرط التعرق الراحي والأخمصي. الريتنوئيدات الموضعية أو الفموية قد تكون فعالة، وبيروكسيد البنزويل والصادات غير فعالة عموماً.



الشكل (675-1) A: اندفاع حطاطي وحيد الشكل للعد الستيروئيدي. B: العد عند رضيع ذكر.

❖ العد الوليدي NEONATAL ACNE:

حوالي 20٪ من الولدان الطبيعيين يطورون زؤانات قليلة على الأقل خلال الشهر الأول من الحياة. تسيطر الزؤانات المغلقة على الخدين والجبهة (انظر الشكل 675-1B) وأحياناً تحدث الزؤانات المفتوحة والآفات الحطاطية البثرية. سبب العد الوليدي غير معروف، لكن يساهم فيه العبور المشيمي للأندروجينات الوالدية، وفرط نشاط الغدد الكظرية الوليدية وفرط حساسية استجابة الأعضاء الانتهائية End-Organ للهرمونات الأندروجينية. العبور المشيمي لليثيوم والهيدانتوئين المتناول والدياً قد يسبب أيضاً عداً وليدياً. تتنكس الغدد الزهمية الضخامية عفوياً خلال أشهر قلائل، وكذلك العد. وحسب الرغبة يمكن معالجة الآفات بشكل فعال بالـ tretinoin الموضعي و/أو بيروكسيد البنزويل .

❖ العد الرضيعي INFANTILE ACNE:

يظهر عادة خلال 3-6 أشهر من الحياة، عند الذكور أكثر من الإناث، آفات العد أكثر عدداً ومتعددة الأشكال وشديدة ومستمرة أكثر من العد الوليدي. تسيطر الزؤانات المفتوحة والمغلقة على الوجه وتحدث الحطاطات والبثرات بشكل متواتر، وأحياناً قد يكون السير وجيزاً نسبياً، أو قد تستمر الآفات عدة أشهر، رغم أن الاندفاع يزول عموماً بعمر 3سنوات. استعمال جل بيروكسيد البنزويل موضعي والـ Tritinoin يؤدي إلى زوال الاندفاع عادة خلال أسابيع قلائل، ومن الضروري أحياناً إعطاء اريترومايسين فموي. غالباً ماتوجد قصة عد شديد عند أحد أو كلا الوالدين، ولدى الطفل خطورة تطور عد شديد في مرحلة اليفع. الطفل المصاب بعد معند يدعو إلى البحث عن مصدر شاذ للأندروجينات مثل الورم المذكر، أو فرط تنسج الكظر الخلقي.

❖ العد المداري TROPICAL ACNE:

شكل شديد من العد يحدث في المناخات المدارية، ويعتقد بأنه عائد للرطوبة والحرارة الشديدين. حيث أن تميّه مسم القناة الزهمية الشعرية قد يؤدي إلى انسداد القناة. يميل الأشخاص المصابون لوجود قصة سابقة من العد في مرحلة اليفع والذي يكون هامداً في زمن حدوث الاندفاع. تحدث الآفات بشكل رئيسي على كامل الظهر والصدر والإليتين والفخذين مع سيطرة الحطاطات المتقيحة والعقيدات. قد يحدث إنتان ثانوي بالعنقوديات المذهبة كاختلاط. الاندفاع معند على علاج العد في حال عدم إزالة العوامل البيئية.

❖ **العد المكبب (المكور) ACNE CONGLOBATA:**

عبارة عن مرض التهابي متقدم مزمن، يحدث بشكل رئيسي عند الرجال، وأشيع عند البيض من السود، لكن قد يبدأ خلال فترة اليفع. لدى المرضى عادة وليس دائماً قصة لعد شائع موجود مسبقاً. الآفة الرئيسية عبارة عن عقيدة، وغالباً مايوجد مزيج من الزؤانات مع مسام متعددة وحطاطات وبثرات وعقيدات وكيسات وخراجات وانسلاخات تحت الجلد مع تشكل سبل جيبية متعددة الأقنية. التندب الشديد مميز. وتعف الإصابة نسبياً عن الوجه، إضافة إلى الظهر والصدر قد تصاب الإليتان والبطن والذراعان والفخذان. الأعراض البنيوية وفقر الدم قد ترافق الحدثية الالتهابية. غالباً ماتزرع العنقوديات إيجابية الكوأغولاز والعقديات الحالة للدم بيتا من الآفات، لكن لايبدو أنها متهمة بشكل رئيسي في الآلية الإمراضية. يحدث العد المكبب أحياناً بالتشارك مع التهاب الغدد العرقية التقيحي والتهاب النسيج الخلوي المسلخ للفروة وقد يختلط بالتهاب مفاصل تآكلي والتهاب فقار ومفاصل مقسط. الدراسات الغدية الصماوية سلبية. علاج العد التقليدي غير فعال عموماً. قد يتطلب العد المكبب العلاج الجهازي بالكورتيكوستيرئيد أو السلفون وذلك لتثبيط الفعالية الالتهابية الشديدة. الـ Isotretinoin هو الشكل العلاجي الأكثر فعالية عند بعض المرضى، لكن قد يحدث توهجاً بعد البدء به. ولذلك غالباً ما يبدأ العلاج بالكورتيكوستيروئيدات قبل إعطاء الـ Isotretinoin.

❖ **العد الصاعق (العد التقرحي الحمي الحاد):**

ACNE FULMINANS (ACUTE FEBRILE ULCERATIVE ACNE):

يتميز ببدء مفاجيء لآفات التهابية شديدة ممضة متقرحة عدية الشكل على الظهر والصدر عند المراهقين الذكور. المظهر المميز هو ميل العقيدات الكبيرة لتشكيل لويحات نتحية نخرية متقرحة متجلبة. غالباً ماتعف الآفات عن الوجه وتشفى مع تندب. غالباً ماتوجد قصة سابقة لعد حطاطي بثري أو عد عقيدي. من الشائع وجود الأعراض والعلامات البنيوية منها الحمى والدنف والآلام المفصلية والآلام العضلية وفقدان الوزن وكثرة الكريات البيض. زروعات الدم عقيمة. تتطور آفات الحمامى العقدة أحياناً على الظنبوبين. قد تتطور آفات حالة للعظم في الترقوة والقص وصفائح النمو المشاشية، وتبدو العظام المصابة طبيعية أو متصلبة أو متسمكة نسبياً عند الشفاء. قد تفيد الساليسيلات في الآلام العضلية والمفصلية والحمى. تعطى الكورتيكوستيروئيدات (1ملغ/كغ من البردني زون) بالبدء، وبعد أسبوع يضاف Isotretinoin (0.5 ملغ/كغ)، ويستمر به طيلة استمرار الآفات الالتهابية، عموماً 3-4 أشهر. قد يكون الدابسون فعالاً، إذا لم يمكن استخدام الـ Isotretinoin. تسحب الستيروئيدات القشرية تدريجياً على مدى 6 أسابيع على الأقل. الصادات غير مستطبة إذا لم توجد دلالة لإنتان ثانوي. بالمقارنة مع العد المكبب يأتي العد الصاعق عند المرضى الأصغرسناً وهو أكثر اندفاعاً بالبدء، ويترافق بشكل شائع مع أعراض بنيوية وآفات متقرحة متجلبة وهو أقل إمتلاكاً للزؤانات متعددة الرؤوس وأقل إصابة للوجه.



I. الكيسة الاندخالية البشروية (الكيسة البشرانية):

Epidermal Inclusion Cyst (Epidermoid Cyst)

عبارة عن عقيدات محددة بوضوح ذات شكل القبة قاسية ومتحركة بسهولة وبلون الجلد مع نقرة أو رقطة مركزية والتي تمثل مسم مسدود متوسع للجريب الشعري الزهمي. غالباً ماتتشكل الكيسات البشرانية في الوجه والعنق والصدر أو أعلى الظهر، وقد تصاب دورياً بالالتهاب والإنتان الثانوي خصوصاً عند المشاركة مع العد الشائع. قد يتمزق جدار الكيسة البشرانية ويحرض ذلك حدوث ارتكاس التهابي في الأدمة. يشتق جدار الكيسة من القمع الجريبي ويملأ جوف الكيسة كتلة ذات طبقات من مادة لها قوام الجبنة ويمكن أن تنشأ الكيسات البشرانية من انغلاق الجريبات الشعرية الزهمية ومن انغراس خلايا البشرة في الأدمة نتيجة أذية مخترقة للبشرة، ومن بقايا خلايا البشرة. قد توجد الكيسات البشرانية المتعددة في متلازمة غاردنر ومتلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية. من المستطب استئصال الكيسات مع نزع كامل الكيس ومحتوياته، خصوصاً عندما تصاب الكيسات بإنتان متكرر. يجب شق وتفجير ولف packed الكيسات المتموجة المصابة بالإنتان مع ضرورة تلقي المريض لصادات فعالة ضد *العنقوديات المذهبة*. بعد زوال الالتهاب يجب استئصال الكيسات.

II. الدُخنة Milium:

عبارة عن كيسة قرنية تحت البشرة قاسية لؤلؤية بيضاء أو مصفرة تقيس1-2 ملمتراً. الدخنيات عند الولدان مناقشة في الفصل 653. تحدث الدخنيات الثانوية بالترافق مع الأمراض النفاطية تحت البشرة،

أو الضمور المزمن المحدث بالكورتيكوستيروئيد أو العلاج بـ 5-فلورويوراسيل أو بعد كشط الجلد. وهي عبارة عن كيسات احتباسية محدثة بفرط تكاثر الابيتليوم المتأذي، وغير مميزة نسجياً مرضياً عن الدخنيات البدئية التي تتطور بعد نشوء النفاطات عادة من الغدد العرقية المفرزة، لكنها قد تتطور من جريب الشعرة والقناة الزهمية أو البشرة. يختلف جسم الدخنة عن الكيسة البشرانية فقط في حجمه الصغير.

III. الكيسة الشعرية Pilar Cyst:

لا تميز سريرياً عن الكيسة البشرانية. تظهر كعقيدة قاسية ملساء متحركة بشكل مسيطر على الفروة، وتتطور أحياناً هذه الكيسات على الوجه أو العنق أو الجذع، قد تلتهب الكيسة وقد تتقيح وتتقرح أحياناً. جدار الكيسة مكون من خلايا ابتليالية مع جسور مابين خلوية غير مميزة. الطبقة الخلوية المحيطية للجدار مرتبة بشكل سياج، وهذا غير مشاهد في الكيسة البشرانية. لاتوجد طبقة حبيبية، ويحوي جوف الكيسة على مادة قرنية متجانسة أيوزينية، وبؤر من التكلس مشاهدة في 25٪ من الحالات. الميل لتطور الكيسات الشعرية موروث بوراثة جسمية قاهرة، وتتطور أكثر من كيسة عموماً. العديد من الكيسات الشعرية والبشرانية والأورام الليفانية Desmoid والأورام الليفية والأورام الشحمية والأورام العظمية، قد تترافق مع داء البوليبات الكولوني أو أدينوكارسينوما الكولون في متلازمة غاردنر. تدفع الكيسات الشعرية بسهولة من الأدمة.

IV. الورم الرحمي الشعري (ورم رحم الشعرة):

Pilomatricoma:

عبارة عن ورم سليم يأتي بورم مفرد قاسي يقيس 3-30 ميلمتراً، يتوضع في الأدمة العميقة أو النسيج تحت الجلد، وذلك في الرأس والعنق أو الأطراف العلوية. البشرة المغطية طبيعية عادة، وقد يتوضع الورم أحياناً بشكل أكثر سطحية، لكن معطياً لوناً أزرقاً محمراً للجلد المغطي. قد تتضخم الأورام الرحمية الشعرية بسرعة نتيجة الالتهاب أو النزف وأحياناً تخترق البشرة. المرضى المصابون بالورم الرحمي الشعري والحثل العضلي المقوي أكثر عرضة لتطور أورام عديدة، وللحدوث العائلي، ولكن الأورام الرحمية الشعرية غير موروثة عموماً. نسجياً مرضياً: جزر غير منتظمة الشكل من خلايا ابتليالية مطمورة في اللحمة الخلوية، ترسبات الكالسيوم موجودة في 75٪ من الأورام.

V. الورم الظهاري الشعري Trichoepithelioma:

عبارة عن حطاطة ملساء مدروة قاسية بلون الجلد تقيس 2-8 ملمتراً، مشتقة من الجريبات الشعرية غير الناضجة. تحدث عموماً بشكل مفرد على الوجه أثناء فترة الطفولة أو فترة البلوغ الباكرة. تورث عدة أورام ظهارية شعرية بوراثة جسمية قاهرة (الورم الظهاري الغدوماني الكيسي)، وتظهر في فترة الطفولة أو البلوغ، وتزداد تدريجياً في العدد على الطيات الأنفية الوجهية والأنف والجبهة والشفة العليا (أحياناً على الفروة والعنق وأعلى الجذع). مجهرياً: تتميز هذه الأورام السليمة بكيسات قرنية مكونة من مركز متقرن بشكل كامل محاط بخلايا أسسة في شبكة غدومانية. الاستئصال الجراحي هو العلاج.

VI. كيسات الشعر الزغبي الاندفاعية:

Eruptive Vellus Hair Cysts:

عبارة عن حطاطات جريبية طرية لاعرضية بلون الجلد، تقيس 1-3 ملمتراً متوضعة على الصدر، قد تصبح متجلبة أو متسررة. تصبح جريبات الشعر الزغبي الشاذة مسدودة عند مستوى القمع مؤدية إلى احتباس الأشعار ضمن التوسع الكيسي المحدد بالابيتليوم للقسم القريب من الجريب. معظم الحالات مزمنة، لكن التراجع العفوي مسجل.

VII. الورم الكيسي الشحمي المتعدد:

Steatocystoma Multiplex:

تظهر هذه الحالة عادة في فترة اليفع أو البلوغ الباكرة كعقيدات كيسية عديدة طرية إلى قاسية ملتصقة بالجلد المستبطن وتقيس ملمترات قلائل إلى 3سم قطراً. عندما تبزل قد تسيل مادة زيتية أو جبنية. المواقع المعرضة أكثر هي الناحية القصية والإبطان والذراعان وجلد الصفن. جدار الكيسة متعدد الطيات مبطن في جانب اللمعة بطبقة قرنية سميكة متجانسة أيوزينية مع فقدان الطبقة الحبيبية. فصوص الغدة الزهمية المسطحة ملاحظة غالباً في جدار الكيسة، وقد توجد أشعار زغبية في الجوف الكيسي.

VIII. ورم الغدة العرقية Syringoma:

هذه الأورام السليمة عبارة عن حطاطات طرية صغيرة بلون الجلد، أو بنية مصفرة وتتطور على الوجه وخصوصاً على النواحي حول الحجاج. المواقع الأخرى المعرضة أكثر هي الإبطان والسرة والعانة. غالباً ماتتطور أثناء البلوغ، وأكثر تواتراً عند الإناث. تتطور أورام الغدد العرقية الاندفاعية (الغدوم العرقي الاندفاعي) بشكل

مجموعات على الجذع الأمامي أثناء فترة الطفولة أو اليفع. ورم الغدة العرقية مشتق من قناة الغدة العرقية داخل البشرة. تمثل هذه الأورام أهمية تجميلية فقط. قد تستأصل الآفات المتناثرة، لكنها غالباً ماتكون متعددة، بحيث تفوق إمكانية الاستئصال.

IX. الورم الليفي الإصبعي عند الرضيع :
Infantile Digital Fibroma:

عبارة عن عقيدة قاسية ملساء حمامية أو بلون الجلد، متوضعة على السطوح الظهرية أو الجانبية للسلاميات البعيدة للأصابع والأباخس. أكثر من 80 ٪ من الأورام التي تظهر في فترة الرضاعة، قد توجد عند الولادة. قد تكون الآفات مفردة أو متعددة، وقد تأتي بشكل أورام القبلة Kissing Tumors على الأصابع المقابلة. عموماً، الأورام لاعرضية، ولكن قد يحدث تشوه عطف للأصابع. سريرياً تشبه الآفات الورم الليفي، والورم العضلي الأملس، والورم الليفي الوعائي والورم القرني الليفي الإصبعي المكتسب والإصبع الزائدة، والكيسة المخاطية. يثبت التشخيص بإظهار العديد من مصورات الليف ذات شكل المغزل التي تحوي أجسام اندخالية أيوزينية سيتوبلاسمية مدورة كثيفة صغيرة مكونة من تجمعات الليفات الدقيقة للأكتين. السبب الفيروسي مفترض. النكس الموضعي بعد الاستئصال البسيط لهذا الورم مسجل لدى 75٪ من المرضى. بما أن الورم لايسبب نقائل، وقد يتراجع عفوياً خلال 2-3 سنة، ينصح بكورس من المراقبة المتوقعة Expectant Observation. في حال تطور واضح لضعف وظيفي أو تشوه عطف للإصبع، من المستطب إجراء استئصال سريع كامل للورم.

X. الورم الليفي الجلدي (ورم الخلايا النسيجية):
Dermatofibroma (Histiocytoma):

أورام أدمية سليمة، قد تكون معنقة عقيدية أو مسطحة، ومحددة بوضوح وقاسية، لكن قد تبدو طرية أحياناً عند الجس. الجلد المغطي مفرط التصبغ عادة، وقد يكون لامعاً أو تقرنياً مع وجود نقرات عند ضغط الورم. تتراوح الأورام بين 0.5-10 ملم بالحجم. أكثر ماتظهر على الأطراف، وهي لاعرضية عموماً، لكنها قد تكون حاكة أحياناً. هذه الأورام مكونة من مصورات الليف، وكولاجين فتي وناشط وشعيرات وخلايا ناسجة بنسب متفاوتة، مشكلة عقيدة في الأدمة ذات أحرف غير محددة بوضوح. سبب هذه الأورام غير معروف، لكن الرض، مثل لدغة الحشرة أو التهاب الأجربة يبدو أنهما يحرضان حدوث تنسج ليفي ارتكاسي. يضم التشخيص التفريقي الكيسة الاندخالية البشروية والورم الحبيبومي الأصفر اليفعاني والندبة الضخامية والورم الليفي العصبي. قد تستأصل الأورام الليفية الجلدية أو تترك سليمة وذلك حسب رغبة المريض. وهي تدوم عموماً بشكل غير محدد،لكنها تتنكس عفوياً أحياناً.

XI. الحبيبوم الأصفر اليفعاني :
Juvenile Xanthogranuloma:

عبارة عن حطاطات أو عقيدات قاسية بشكل القبة صفراء أو وردية أو برتقالية، وتختلف بالحجم من ملمترات قلائل إلى 4 سم قطراً. تأتي هذه الأورام عادة عند الولادة، أو خلال الأشهر الأولى العديدة من الحياة، وتظهر أحياناً أولاً في فترة الطفولة المتأخرة، ونادراً في فترة البلوغ. هي أكثر شيوعاً بـ 10 أضعاف عند البيض منه عند السود. المواقع المعرضة أكثر هي الفروة والوجه وأعلى الجذع، حيث قد يكون اندفاعها بشكل غزير، أو تبقى بشكل آفات مفردة. قد تظهر آفات عقيدية في المخاطية الفموية. نسجياً مرضياً تتميز الآفات الناضجة برشاحة أدمية من الخلايا الناسجة المحملة بالدسم، وخلايا التهابية مختلطة وخلايا عرطلة Touton. سريرياً: قد تشبه الآفات الشرى الصباغي الحطاطي العقيدي والأورام الليفية الجلدية، والأورام الصفر لفرط الليبوبروتينات الدموية، لكنها تميز نسجياً مرضياً عن هذه الأمراض.

الرضع المصابون طبيعيون عدا ذلك وبشكل دائم تقريباً، وقيم شحوم الدم غير مرتفعة. بقع قهوة بحليب Cafe –au-lait موجودة في 20٪ من مرضى الحبيبوم الأصفر اليفعاني. أحياناً تحدث ارتشاحات حبيبومية صفراء في النسج العينية، وهذا يؤدي إلى زرق ونزف في حجرة العين الأمامية والتهاب العنبية وقزحية متغايرة الصباغ والتهاب القزحية وجحوظ مفاجيء. ويبدو أن هذه الموجودات العينية مترافقة مع الحبيبوم الأصفر اليفعاني والورام الليفي العصبي ولوكيميا الأطفال. لايوجد ضرورة لاستئصال هذه الأورام السليمة لأن معظمها يتراجع عفوياً خلال السنوات الثلاث الأولى. قد يحدث تصبغ وضمور باقٍ لكن دون تندب.

XII. الورم الشحمي Lipoma:

عبارة عن تجمعات سليمة من النسيج الشحمي تظهر على الجذع والعنق والأقسام القريبة من الأطراف. وهي عبارة عن كتل تحت جلدية رخوة قابلة للانضغاط متفصصة متحركة على الجلد المغطي لها. قد تحدث آفات متعددة أحياناً كما في متلازمة غاردنر. قد تحدث اختلاطات أثناء سير المرض من ضمور أو تكلسات أو تميع أو تغير صفرومي. الورم الشحمي مكون من خلايا شحمية طبيعية محاطة بمحفظة رقيقة من النسيج الضام. وهي تمثل عيباً تجميلياً، وقد

تستأصل جراحيا. الأورام الشحمية المتعددة والمميزة عن تلك التي تحدث بشكل مفرد موروثة بوراثة جسمية قاهرة، وغالبا ماتبدو بالعقد الثالث عند مرضى الورام الشحمي المتعدد العائلي. قد تظهر الأورام الشحمية داخل البطن وداخل العضلات وتحت الجلد. يأتي الورام الشحمي الخلقي Congenital Lipomatosis أثناء الأشهر الأولى القلائل من الحياة بشكل كتل شحمية كبيرة تحت الجلد متوضعة على الصدر، مع امتداد إلى العضل الهيكلي. يمكن أن يكون الورام الشحمي الخلقي تظاهرة أيضا لمتلازمة بروتيوس Proteus. تأتي *الأورام الشحمية الوعائية* عادة بشكل عقيدات تحت الجلد عديدة مؤلمة على الذراعين والجذع.

XIII. ورم الخلية القاعدية الظهاري (كارسينوما الخلية القاعدية):

Basal Cell Epithelioma (Basal Cell Carcinoma):

كارسينوما الخلية القاعدية نادرة عند الأطفال في حال غياب الحالات المؤهبة مثل متلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية وجفاف الجلد المصطبغ والوحمة الزهمية لجاداسون وتناول الزرنيخ، والتعرض للإشعاع. هذه الآفات عبارة عن حطاطات ملساء وردية لؤلؤية متوسعة الشعريات تتضخم ببطء، وقد تنزف وتتقرح. المواقع المعرضة أكثر هي الوجه والفروة وأعلى الظهر. يضم التشخيص التفريقي الحبيبوم المقيح، ووحمة الخلايا الوحمية والكيسة الاندخالية البشروية والزؤانات المغلقة والورم الليفي الجلدي، وورم الملحقات. بالاعتماد على موقع حدوث الآفات والمرض المرافق عند المريض، فإن التجفيف الكهربي والتجريف أو الاستئصال البسيط شاف عادة. عندما ينكس الورم، أو يكون أكبر من 2سم قطرا، أو متوضعا في مناطق تشريحية حساسة مثل منتصف الوجه أو الأذنين أو ذو نمط نسيجي متقدم، فإن الجراحة الموجهة مجهريا Mohs قد تكون العلاج الأنسب.

XIV. متلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية (متلازمة وحمة الخلية القاعدية، متلازمة غورلين):

Nevoid Basal Cell Carcinama Syndrome (Basal Nevus Syndrome, Gorlin Syndrome):

هي عبارة عن متلازمة جسمية قاهرة لمورثة على الصبغي 9q 22.3. وهي المورثة المثبطة للورم وتؤدي الطفرات في المورثة إلى سوء تنظيم جينات متعددة ، وبناء على ذلك، تضم المتلازمة طيفا واسعا من العيوب التي تصيب الجلد والعينين والجهاز العصبي المركزي والغدي والعظام. المظاهر المسيطرة هي كارسينوما الخلية القاعدية ذات البدء الباكر، وكيسات الفك السفلي. حوالي 20٪ من المرضى المصابين بكارسينوما الخلية القاعدية المتطورة قبل عمر 19 سنة مصابون بهذه المتلازمة. تظهر حالات كارسينوما الخلية القاعدية بين سن البلوغ، وعمر 35 سنة، وتكون بشكل مجموعات ورمية مختلفة في الحجم واللون والعدد، وقد يكون من الصعب تمييزها عن الأنماط الأخرى من الآفات الجلدية. المواقع المعرضة أكثر هي جلد حول الحجاج والأنف والمناطق الخدية والشفة العليا، لكن قد تتطور الآفات على الجذع والأطراف، وهي غير مقتصرة على المناطق المعرضة للشمس. يمكن أن يحدث تقرح ونزف وتجلب ونخر موضعي. ومن الموجودات الجلدية الإضافية دخنيات صغيرة وكيسات ظهارية وآفات صباغية وشعرانية ووهدات Pits راحية أخمصية.

يتميز وجه المرضى المصابين بهذه المتلازمة بتحدب صدغي جداري وبروز الأحرف فوق الحجاج وجذر الأنف عريض، وتباعد مابين العينين، أو تغير موقع اللحاظ والكسس (بروز الفك السفلي). الكيسات المتقرنة (الكيسات القرنية المكونة للأسنانOdontogenic) تحدث في الفك العلوي والسفلي عند معظم المرضى. ويختلف حجم هذه الكيسات من ملمترت قلائل إلى عدة سنتمترات، وقد تؤدي إلى سوء تطور الأسنان وتآكل عظمي وكسور مرضية، وسبل جيبية متقيحة. العيوب العظمية مثل تطور شاذ للأضلاع والشوك المشقوق والجنف الحدابي وقصر الأسناع brachymetacarpalism، تحدث في ثلثي المرضى، كما أن الشذوذات العينية من ساد وزرق وثلامة وحول وعمى تحدث في حوالي ربع المرضى. بعض الذكور المصابين لديهم قصور أقناد، مع غياب أو عدم هبوط خصية. التشوهات الكلوية مسجلة أيضا. تضم التظاهرات العصبية تكلس المشول المخي والاختلاجات وتأخر و عدم التصنع الجزئي للجسم الثفني واستسقاء الرأس والصمم العصبي. وتزداد نسبة حدوث الميدلوبلاستوما وورم أرومة الميناء Ameloblastoma للجوف البيضوي والساركوما الليفية للفك، والتيراتوما والورم الغدي الكيسي والورم الليفي القلبي والورم الليفي المبيضي.

يتطلب علاج هؤلاء المرضى مشاركة عدة اختصاصيين، اعتمادا على المشاكل السريرية الشخصية. يجب عدم معالجة كارسينوما الخلية القاعدية بالمعالجة الشعاعية. معظم حالات كارسينوما الخلية القاعدية لها سير سريري سليم ومن المستحيل غالبا إزالتها جميعا، ولكن يجب الاستئصال السريع للآفات ذات النموذج المتقدم، والآفات المتوضعة في منتصف الوجه. يبدو أن الريتنوئيدات الفموية مفيدة في منع تطور أورام جديدة عند بعض المرضى. من المستطب أيضا إجراء الاستشارة الوراثية.

XV. متلازمة الورم العصبي المخاطي (متلازمة سيبيل)
Mucosal Neuroma Syndrome (Sippel Sydrome):

متلازمة موروثة بوراثة جسمية قاهرة، وتميز بسهولة عبر المظاهر الفيزيائية المميزة. تترافق الهيئة المارفانية أو الواهنة مع الجنف، والصدر المتكهف، والقدم المقوسة pes cavus ونقص المقوية العضلية. لدى المرضى شفاه غليظة واسعة، وكسس نسج رخوة مشابهاً لضخامة النهايات. الأورام العصبية المخاطية المتعددة، أو الأورام الليفية العصبية تبدو بشكل عقد لاطئة أو معنقة وردية متوضعة على الثلث الأمامي من اللسان، وعند التقاء الشفتين. وعلى المخاطية الشدقية والملتحمة الجفنية. ومن الموجودات الشائعة الإضافية عيوب عينية متنوعة والورام العصبي العقدي المعوي Intestinal Ganglioneuromatosis مع إسهال ناكس. توجد زيادة في نسبة حدوث كارسينوما الدرق اللبية المترافقة مع ارتفاع مستويات الكالسيتونين والفيوكروموسيتوما وفرط نشاط جارات الدرق. من الضروري إجراء اختبارات مسح دورية للأورام الخبيثة المرافقة.

ـ الفصل 677 ـ
الأدواء الجلدية التغذوية
Nutritional Dermatoses

I. اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ:
Acrodermatitis Enteropathica:

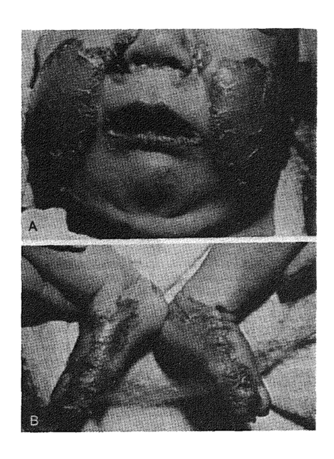
اضطراب نادر وراثي جسمي متنحي محدث بعدم القدرة على امتصاص زنك كاف من الغذاء. تحدث الأعراض والعلامات البدئية عادة أثناء الأشهر الأولى القلائل من الحياة، غالباً بعد الفطام عن حليب الأم إلى حليب البقر. يتألف الاندفاع الجلدي من آفات حويصلية فقاعية أكزيمائية جافة وسفية أو صدافية الشكل متوزعة بشكل متناظر على مناطق ما حول الفم والنهايات والعجان وعلى الخدين والركبتين والمرفقين (الشكل 677-1). غالباً مايكون الشعر مصطبغاً بلون محمر مميز، وتوجد حاصة مميزة بدرجة ما. تضم التظاهرات العينية رهاب الضياء والتهاب الملتحمة والتهاب الأجفان وحثل القرنية. وتكشف هذه التظاهرات بالفحص بالمصباح الشقي. ومن التظاهرات المرافقة إسهال مزمن والتهاب زاوية الفم والتهاب اللسان والداحس والحثل الظفري وتأخر النمو والهياج وتأخر اندمال الجروح وإنتانات جرثومية متزامنة وإنتان متراكب *بالمبيضات البيض*. تكون وظيفة اللمفاويات وعملية كنس الجذور الحرة free radical scavenging ضعيفتان. بدون معالجة يكون السير مزمن، ومتقطع، لكنه متقدم غالباً. عندما يكون المرض أقل شدة، قد يوجد فقط تأخر نمو وتأخر تطور.

يثبت *التشخيص* باجتماع الموجودات السريرية، وكشف التركيز المنخفض البلاسمي من الزنك. التغيرات الجلدية النسجية المرضية غير نوعية، وتضم نظير تقرن وشحوب البشرة العلوية. قد يعود تنوع تظاهرات المتلازمة إلى الحقيقة القائلة بأن الزنك يلعب دوراً في العديد من الطرق الاستقلابية المتضمنة طرق النحاس والبروتين والحموض الدسمة الأساسية والبروستاغلاندينات كما أن الزنك مندمج في العديد من الأنزيمات المعدنية.

العلاج الفموي بمركبات الزنك هو *العلاج* المختار. تتراوح الجرعات المثالية بين 50ملغ من سلفات أو أسيتات أو غلوكونات الزنك يومياً للرضع، وحتى 150 ملغ/ 24 ساعة بالنسبة للأطفال، مع ضرورة مراقبة مستويات الزنك البلاسمية لتعديل الجرعة. العلاج بالزنك يزيل بسرعة تظاهرات المرض. تلاحظ متلازمة تشبه اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ، لدى مرضى العوز الثانوي للزنك المحدث بالتغذية الوريدية الكاملة طويلة الأمد، بدون إعطاء زنك داعم، وفي متلازمات سوء الامتصاص المزمن أيضاً. طفح مشابه للموجود في اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ مسجل في رضع الإرضاع الوالدي منخفض الزنك، وعند مرضى داء البول القيقبي maple syrup urin disease، وبيلة الحموض العضوية. وحماض ميتيل مالونيك، وعوز البيوتينيداز وعوز الحموض الدسمة الأساسية وسوء التغذية البروتيني الشديد (مثل الكواشيركور) والداء الليفي الكيسي.

II. عوز الحموض الدسمة الأساسية:
Essential Fatty Acid Dificiency:

يسبب التهاباً جلدياً معمماً وسفياً مؤلفاً من لويحات متسمكة حمامية حرشفية. ويثار حدوث الاندفاع تجريبياً عند الحيوانات بإعطائهم نظاماً غذائياً خالياً من الدسم. كما ويلاحظ عند مرضى سوء الامتصاص المزمن الشديد، مثل متلازمة المعي القصير، وعند الأشخاص الموضوعين على نظام غذائي خال من الدسم، وعلى تغذية خلالية خالية من الدسم. حمض اللينوليئيك Linoleic (18:2n-6) والأراشيدونيك (20: 4n-6) ناقصان، والمستقلب الشاذ (20:3n-9) 5.8.11- Eicosatrienoic Acid موجود في البلاسما. ومن التظاهرات الإضافية لعوز الحموض الدسمة الأساسية هي الحاصة، ونقص صفيحات الدم، وفشل النمو. الطبقة المتقرنة الجلدية متشققة مجهرياً، والوظيفة الحاجزية الدفاعية للجلد مضطربة وفقدان الماء عبر البشرة مزداد. التطبيق الموضعي لحمض اللينوليئيك، الموجود في بذرة دوار الشمس وزيوت العصفر قد يلطف التظاهرات الجلدية السريرية والكيماحيوية، ويجب إعطاء تغذية مناسبة.



الشكل (677-1): A. آفات وجهية صدافية الشكل لالتهاب الجلد بعوز الزنك. B. آفات مشابهة على القدمين مع حثل أظافر ثانوي.

III. الكواشيركور Kwashiorkor:

الحرمان الشديد من البروتين والحموض الأمينية الأساسية بالمشاركة مع وارد حروري كاف، يمكن أن يؤدي إلى الكواشيركور، خصوصاً عند الفطام إلى نظام غذائي مكون بشكل رئيسي من القمح والرز أو الحبوب (انظر الفصل 42-2). تتطور حمامى جلدية أولاً، وفي الحالات البسيطة عند الأطفال البيض تتقدم إلى تقشر ناعم على طول الخطوط الجلدية الطبيعية وعلى الظنبوبين والوجه الخارجي للفخذين والظهر. عند الأطفال السود تضم الموجودات الباكرة المميزة شحوب حول الفم وزوال التصبغ الجلدي وتطور بقع أرجوانية. عند تقدم المرض، تظهر لويحات شمعية أرجوانية مرتفعة نسبياً، ذات هوامش محددة بوضوح، متوضعة خصوصاً في منطقة الحفاض ومناطق الضغط مثل المرفقين والركبتين والكاحلين وعلى الجذع. في الحالات الشديدة، تتطور تآكلات وشقوق خطية. وتعف الإصابة نسبياً عن الجلد المعرض للشمس وأيضاً عن القدمين والأوجه الظهرية لليدين. تكون الأظافر رقيقة هشة، والشعر متناثر رقيق فاقد الصباغ، ويبدي أحياناً علامة حجر الرّصف من تناوب شرط فاتحة وغامقة التي تعكس فترات متناوبة من تغذية كافية وغير كافية. التظاهرات الجلدية قد تماثل بقوة تلك الموجودة في اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ. المستوى المصلي للزنك منخفض غالباً، وفي بعض الحالات تشفى الآفات الجلدية للكواشيركور بسرعة عندما يطبق الزنك موضعياً.

IV. الداء الليفي الكيسي Cystic Fibrosis:

(انظر الفصل 416). يتطور سوء تغذية بروتيني حروري عند 5-10٪ من مرضى الداء الليفي الكيسي. الطفح نادر عند الرضع المصابين بالداء الليفي الكيسي وسوء التغذية، ولكن قد يظهر بعمر 6 أشهر. يتألف الاندفاع البدئي من حطاطات حمامية وسفية تتطور خلال 1-3 أشهر إلى لويحات حرشفية واسعة. يزداد الطفح حول الفم والعجان وعلى الأطراف السفلية أكثر من العلوية. قد توجد حاصة، ولكن لاتصاب الأغشية المخاطية والأظافر.

V. البلاغرا Pellagra:

(انظر الفصل 44-5) يأتي بوذمة وحمامى وحس حرق في الجلد المعرض للشمس، على الوجه والعنق والأوجه الظهرية لليدين والساعدين والقدمين. قد تحرض آفات البلاغرا بالحروق والضغط والاحتكاك والالتهاب. الاندفاع الوجهي ذو توزع بشكل الفراشة غالباً. ويصطلح على الالتهاب الجلدي المطوق للعنق بمصطلح قلادة

كاسال Casal's Necklace. تتطور نفاطات وتوسفات، ويصبح الجلد جافاً خشناً متسمكاً متشققاً مفرط التصبغ بشكل زائد. قد تكون الإنتانات الجلدية شديدة، ولكن هذا غير مألوف. تتطور البلاغرا عند الأشخاص ذوي الوارد الغذائي غير الكافي أو المصابين بعجز امتصاص النياسين و/أو التربتوفان. استخدام الايزونيازيد أو 6- ميركابتوبيورين أو 5- فلورويوراسيل قد يحدث البلاغرا أيضاً. النيكوتيناميد الداعم وتجنب الشمس هما أساس المعالجة.

VI. البثع (عوز حمض الاسكوربيك أو عوز الفيتامين C):
Scurvy (Vitamin C or Ascorbic Acid Deficiency):

(انظر الفصل 44-9). يأتي مبدئياً بفرط تقرن جريبي والتفاف الشعر على أعلى الذراعين والظهر والإليتين والأطراف السفلية. وتشاهد أيضاً الحمامى والنزف حول الأجربة خصوصاً على الساقين مع التطور إلى مناطق واسعة من النزف والتورم والصمغات الحمامية وكذلك يشاهد التهاب زاوية الفم والأورام الدموية تحت السمحاق. الوسيلة الأفضل لإثبات التشخيص السريري للبثع هي تجربة إعطاء الفيتامين C الداعم.

VII. عوز الفيتامين A:
Vitamin A Deficiency:

(انظر الفصل 44-1). يأتي مبدئياً بضعف التكيف البصري في الظلام. وتضم التغيرات الجلدية الجفاف وفرط التقرن وفرط تنسج البشرة، خصوصاً المغطية للجريبات الشعرية والغدد الزهمية. في الحالات الشديدة، قد يبرز التحرشف.

* * *

إنتهى

ملاحظات

ملاحظات

عناوين الكتب المتوفرة لدينا

1. المرجع في طب الأطفال الجزء الثاني (نلسون 2001)
2. المرجع في أمراض الجهاز البولي والتناسلي عند الأطفال(نلسون 2001)
3. المرجع في الأمراض التنفسية عند الأطفال (نلسون 2001)
4. المرجع في أمراض الدم والأورام عند الأطفال (نلسون 2001)
5. المرجع في الأمراض الهضمية عند الأطفال (نلسون 2001)
6. المرجع في الأمراض القلبية عند الأطفال (نلسون 2001)
7. المرجع في الأمراض الغدية عند الأطفال (نلسون 2001)
8. المرجع في أمراض الخديج والوليد (نلسون 2001)
9. المرجع في الأمراض الإنتانية عند الأطفال (نلسون 2001)
10. المرجع في الأمراض العصبية والاضطرابات العصبية العضلية عند الأطفال (نلسون 2001)
11. المرجع في الأمراض الجلدية عند الأطفال (نلسون 2001)
12. الرعاية المثالية للحامل والطفل ومراحل التطور الطبيعي
13. أعراض وتشخيص الأمراض الهضمية عند الأطفال
14. الدليل العلاجي في طب الأطفال (مانيوال واشنطن)
15. طب الأطفال الإسعافي
16. الشامل في الأدوية السريرية
17. أسئلة الجراحة شوارتز
18. الأمراض الداخلية NMS
19. أسئلة التقويم الذاتي NMS داخلية
20. أسئلة التقويم الذاتي NMS جراحة
21. أسئلة التقويم الذاتي NMS أطفال
22. المرجع في الجراحة العامة (شوارتز)
23. دليل واشنطن الجراحي
24. أطلس الجيب في التشريح
25. مبادئ ممارسة الطب الباطني (موسبي – فري)
26. المرجع العلاجي الأول في الطب الباطني
27. الطب الإسعافي الباطني
28. الطب الإسعافي المصور
29. التخدير السريري (سيانوبسيز)
30. أسس علم التخدير
31. التخدير المرضي ج1
32. التخدير المرضي ج2
33. الاستشارات السابقة للعمل الجراحي
34. التهوية الآلية
35. الأورثوبيديا والكسور (أبلي)
36. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/مبادئ المعالجة الكهربائية ج1
37. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/مبادئ المعالجة الكهربائية ج2
38. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/الليزر
39. مبادئ المعالجة الفيزيائية العصبية
40. الكسور والأذيات المفصلية
41. دعم الحياة القلبية الأساسي والمتقدم
42. دليل تخطيط القلب الكهربائي
43. رفيق الطبيب العام (مراجعة شاملة وسريعة لأبحاث الطب البشري)
44. مبادئ وأساسيات علم الصيدلة
45. أساسيات التوليد وأمراض النساء
46. المعين في التوليد وأمراض النساء لنيل الـ MRCOG
47. أسرار التشخيص السريري
48. علم التشريح السريري / عربي وإنكليزي (سنل)

وهناك مجموعة كبيرة من الكتب القيمة قيد الطباعة والإنجاز

Text Book of Pediatrics

Nelson

16

